Beitrag

zur

Casuistik der Myositis ossificans progressiva.

Inaugural-Dissertation

verfasst und der

hohen medicinischen Facultät der k. b. Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg

behufs

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

vorgelegt von

Gyula Pintér

aus Nagy-Abony in Ungarn.

Mit 7 lithographirten Tafeln.

Druck der Bonitas-Bauer'schen Buchdruckerei.

1883.

Referent: Herr Geh. Rath Professor Dr. Gerhardt.

Seinem ehemaligen Vormund

Herrn

KARL SVÁB

Grossgrundbesitzer, Mitglied des ungar. Reichstages etc.

zum Zeichen

dauernder Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549819_0294

Zu den unheimlichsten, aber glücklicherweise auch seltensten Affectionen des menschlichen Organismus gehört jene Krankheitsform, welche v. Dusch als Myositis ossificans progressiva benannt und Münchmeyer als solche in meisterhafter Weise beschrieben hat.

Der besonderen Güte des Herrn geh. Rath. Prof. Dr. Gerhardt verdankte ich die Gelegenheit, einen Fall dieser Art durch einige Monate beobachten zu können. Ausserdem war der Herr geh. Rath noch so gütig, mich auf einen gleichen Fall aufmerksam zu machen, den er in seiner Consiliar-Praxis kennen gelernt hatte. Die sociale Stellung der Eltern letzterer Patientin machten wohl eine persönliche Beobachtung meinerseits unthunlich, doch gaben mir deren ordinirende Aerzte, die Herren Med.-Rath Dr. Krause in Cassel und Dr. Schneider in Fulda in zuvorkommendster Weise eingehenden Aufschluss über Entstehen und Verlauf der von denselben beobachteten Krankheit.

Während ich noch mit der vorliegenden Arbeit beschäftigt war, erlangte ich aus den Verhandlungen des XII. Chirurgen-Congresses Kenntniss von einem noch nicht publicirten Falle, den Prof. Dr. Uhde in Braunschweig schon seit längerer Zeit beobachtet. Auf mein Ersuchen hatte Herr Prof. Uhde die ausserordentliche Güte, mir die Veröffentlichung der freundlichst übersandten Krankengeschichte seines Falles zu überlassen.

Der selbst beobachtete Fall und die Mittheilungen der letzterwähnten Herren gaben die Anregung zur vorliegenden Abhandlung. Vielleicht auch die Existenz-Berechtigung. Bei der spärlichen Casuistik der merkwürdigen Krankheitsform dürfte eine Bereicherung derselben mit 3 noch nicht publicirten Fällen nicht unerwünscht sein.

Vorerst aber sei es mir gestattet, nicht leerer conventioneller Form, sondern wahrhaft empfundener Herzenspflicht ge-

nügend, meinem hochverehrten Lehrer, Herrn geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt für die gütige Ueberlassung des Falles, den Herren Med.-Rath Prof. Dr. Uhde, Med.-Rath Dr. Krause und Dr. Schneider, für deren werthvolle Mittheilungen und den Herren Dr. Fr. Müller und Dr. Th. Escherich, Assistenten der med. Klinik in Würzburg, für deren freundliche, selbstlose Unterstützung bei meinen Untersuchungen, auch an dieser Stelle meinen wärmsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Ich schicke ein Verzeichniss der einschlägigen Literatur voraus, einestheils, um eine Uebersicht über dieselbe zu geben, anderntheils, um des steten Citirens der einzelnen Titel bei der Berufung auf die betreffenden Arbeiten überhoben zu sein.

John Freke: A case of extraordinary exostoses on the back of a boy. Philosophic. Transact. 1740. No. 456.

John Copping: Philosophic. Transact. 1741 No. 461.

Lieutaud: Historia anatomico-medica. Paris 1768 t. II. p. 346.

Bertrandi: Opere anatomiche e cerusiche. Torino 1787 t. V. Mal. delle osse p. 301. (Deutsche Uebersetzung 1792 p. 289.)

Portal: Cours d'anat. médic. Paris 1804 t. II p. 411.

Isenflamm: Versuch über die Muskeln § 159.

Lobstein: Traité d'anat. patholog. Paris 1833 vol. II. p. 353 § 897.

Hasse: Med. Zeitschrift der Gesellsch. für Heilkunde in Preussen. 1832 No. 3.

Testelin et Danbressi: Rhumatisme terminé par l'ossificat. des muscles. Gaz. médic. 1839 No. 11 p. 171.

Hawkins: The London Med. Gaz. 1844 May 31 p. 273.

David L. Rogers: Amer. Journ. of the med. sc. Vol. XIII 1845.

Wilkinson: Convers. of large muscles of the trunk. neck and arms into bone. The London med. Gaz. New Series Vol. III Dec. 4 1846 p. 993.

Henry: Philosophic. Transact. Vol. LII. p. 143.

Rokitansky: Beitrag zur Kenntniss der Verknöch.-Proc. Zeitschrift der kk. Gesellsch. der Aerzte zu Wien. V. Jahrg. 1849 Bd. I. S. 9.

H. Meyer: Beiträge zur Lehre von den patholog. Verknöcherungen. Henle und Pfeufer's Zeitschr. für rat. Med. Neue Folge 1851 Bd. I S. 80—85.

Gurlt: Beiträge zur vergleichend. pathol. Anat. der Gelenkkrankheit. Berlin 1852. p. 67—73.

C. Rokitansky: Lehrbuch der pathol. Anat. Wien 1855 Bd. I. S. 179—185 Bd. II. S. 225.

C. O. Weber: Die Knochengeschwülste in anatom. und prakt. Beziehung. Bonn 1856 Abth. I. S. 43—47.

Friedberg: Pathol. u. Ther. der Muskellähm. Weimar 1858. p. 309—312.

Hutchinson: Med. Times and Gaz. 1860 Vol. I. p. 317.

Will. Skinner: Med. Times and Gaz. 1861 Vol. I. p. 413.

Virchow: Die krankhaften Geschwülste. Berlin 1864—65. Bd. II. S. 79—82.

Ivan Minkewitsch: Chirurg. Casuistik. Virchow's Archiv 1867 Bd. XLI. S. 413—421.

Zollinger: Ein Fall von ausgedehnt. pathol. Verknöch. Inaug.-Dissert. Zürich 1867.

Billroth: Chirurg. Erfahrungen. Archiv für klin. Chirurg. 1869. Bd. X S. 459—466.

Münchmeyer: Ueber Myosit. ossific. progr. Henle u. Pfeufer's Zeitschr. für rat. Med. 1869. III. Reihe. Bd. 34 S. 9.

Haltenhoff: De l'ossificat. progress. des muscles. Lasègne et Duplay Archives générales de médec. 1869. Vol. II (VI. sér. t. 14) p. 567.

Lücke: Lehre von den Geschwülsten. § 158. Pith a u. Billroth's Handbuch der allgem. u. spec. Chirurg. Erlangen 1869. II. Bd. I. Abth. S. 171.

W. M. Byers: New-Orleans Journ. of med. 1870.

Hamilton: Procedings of de pathol. Soc. of Dublin. Dublin Journal of med. Decemb. 1872.

Bennet: ibidem.

Virchow: Die Cellular-Pathol. in ihrer Begründ. auf physiol. und pathol. Gewebelehre. Berlin 1871. S. 451—457 u. 469.

Volkmann: Krankheit. der Beweg.-Org. § 780. Pitha u. Billroth's Handbuch der allg. u. spec. chirurg. Erlangen 1872 II. Bd. 2. Abth. S. 854—856.

Rindfleisch: Lehrbuch der path. Gewebelehre. Leipzig 1873. S. 627 § 758.

Friedreich: Ueber progress. Muskelatrophie. Berlin 1873. S. 57.

Podrazki: Zeitschrift der k. k. Ges. der Aerzte in Wien 1873. No. 22.

Florschütz: Ein Fall von Myosit. ossif. progr. Allg. med. Centr.-Zeit. XLII. Jahrg. No. 98. Berlin, Dec. 1873.

J. Minkiewicz: Fall einer aussergewöhnlich entwick. Verknöcherung bei einer Frau. Virchow's Archiv 1874. Bd. LXI S. 524.

Josephson: Ueber Osteome in den add. Musk. bei Cavalleristen (Reitknochen). Deutsche milit.-ärztl. Zeitschr. 1874.

Gerber: Ueber Myos. ossif. progr. Inaug.-Dissert. Würzburg 1875.

Förster: Lehrbuch der pathol. Anatom. Jena 1875. S. 63—36.

Gibney: New-York med. Rec. Nov. 6. 1875.

Huth: Fall von Myos. ossif. progr. Allg. med. Centr.-Zeit. XLV. Jahrg. No. 41. Berlin Mai 1876.

Nicoladoni: Ueber Myosit. ossific. progr. Wiener med. Blätt. I. Jahrg. No. 20—24. Aug.-Sept. 1878.

Mays: Ueber die sogenannte Myosit. ossif. progr. Virchow's Archiv 1878. Bd. LXXIV. S. 145.

Helferich: Ein Fall von sogenannter Myos. oss. progr. Aerztl. Intellig.-Blatt XXVI. Jahrg. No. 45. München, Nov. 1879.

v. Mosetig-Moorhof: Ein Fall von Myosit. ossif. Wien. med. Presse XX. Jahrg. No. 39. Sept. 1879.

Seydeler: Schleifstein-Exsudate der Recruten. Deutsche milit.-ärztl. Zeitschr. 1879 p. 33.

Gerhardt: Lehrb. der Kinderkrankh. Tübingen 1881. S. 727—728.

Thiriar: Cas de tumeur osseuse développée dans le muscle premier adduct. de la cuisse. Annal. de la Soc. d'anat. pathol. de Bruxelles 1880 p. 131.

Dechambre: Dictionn. encyclop. des scienc. médic. 2me sér. t. Xme 2me partie p. 738–739. Paris 1876. 2me sér. t. XVIIIme 1re partie p. 197—201. Paris 1882.

Partsch: Breslauer ärztl. Zeitschr. Nr. 6, März 1882.

Helferich: Centralblatt für Chir. VIII. Jahrg. Nr. 45. Leipzig 1881, November.

Kümmell: Centralblatt für Chir. Beilage zu Nr. 23, S. 10. Leipzig 1883, Juni.

Geschichtliches.

Ossificationsfähig ist wohl jedes Gewebe des menschlichen Organismus. Abgesehen von den Verkalkungen, wie sie Rokitansky an den Muskelfibrillen eines linken Herzens und H. Meyer an der Unterschenkelmuskulatur eines 48jährigen Mannes beobachtet haben, wie sie auf der Pleura in Folge chronischer Pleuritis, in den Arterien bei Endoarteritis chronica deformans, am Pericardium bei chronischer, rheumatischer Endocarditis häufig vorkommen, fand man schon wirkliche Knochenneubildungen, heteroplastische Osteome nach Virchow: im Centralnervensystem [an der arachnoidea cerebralis und spinalis, an der dura mater, im Vorderlappen (Simms) und im corp. callos. des Grosshirns (Benjamin), im Kleinhirn, dicht über der Decke des 4. Ventrikels (Virchow), in der linken Hemisphäre (Virchow), im rechten thalam. optic. (Vater)], — im Innern des Auges [in der cornea (Minkiewitsch), im Glaskörper und an der freien Seite der chorioidea], — in den Respirationsorganen [linke Lungenspitze (Port)], — Zwerchfell (Virchow, Otto) — und in der Haut (Wilckens).

Am häufigsten und im ausgedehntesten Maasse aber treten derartige Ossificationsprocesse am Bewegungsapparat auf. Den Sitz derselben bilden ebensowohl die Knochen, als auch die Muskeln, das intermusculäre Bindegewebe, die Fascien und die Sehnen. Virchow bezeichnet diese pathologischen Knochen-

neubildungen als vielfache Osteome oder multiple Exostosen und führt deren Entstehen auf einen gewissen — herkömmlicherweise als diathesis ossifica bezeichneten — Allgemeinzustand zurück, der hereditär oder congenital, aber auch, namentlich im Greisenalter, erworben sein kann.

Münchmeyer gebührt das Verdienst, diejenigen Fälle, in denen multiple Knochenneubildung vorzugsweise in den Muskeln aufgetreten war, von der grossen Gruppe der vielfachen Osteome abgetrennt und — bestimmt durch eine Reihe analoger, typischer Züge des pathologisch-anatomischen und klinischen Bildes, das dieselben boten und welche er bei dem, von ihm jahrelang sorgfältigst beobachteten Falle wieder fand — unter der von v. Dusch gewählten Bezeichnung: Myositis ossificans progressiva vereinigt zu haben. Er fasst diese Affection als rein myopathische auf und nimmt eine angeborene Disposition zu dieser Constitutions-Anomalie an, die aber zum Beginne der eigentlichen Krankheit irgend einer besonderen Gelegenheitsursache bedürfe. Er rechnet zu dieser Krankheitsform die schon früher publicirten Fälle von Lieutaud (1768), Portal (1804), Lobstein (1833), Testelin u. Danbressi (1839), Hawkins (1844), Rogers (1845), Wilkinson (1846) — dessen Fall schon Friedberg*) als myopath. Lähmung, als Ernährungsstörung auffasst, welche nach und nach die Verknöcherung zahlreicher fettig entarteter Muskeln herbeigeführt habe — Henry, Skinner (1861), Minkewitsch (1867) und den von ihm (1869) eingehend beschriebenen Fall. Der Auffassung Münchmeyer's folgend bezeichneten Florschütz (1873), Huth (1876), Nicoladoni (1878), Partsch (1882) die von ihnen beschriebenen Fälle als Myos. ossific. progr. und in analoger Weise Podrazki (1873) und v. Mosetig-Moorhof (1879) Fälle von traumatischer Knochenbildung in den Armmuskeln als Myositis ossificans, während Gerber (1875) den von Münchmeyer gesammelten Fällen, ausser dem auch von ihm beobachteten Florschütz'schen Falle, noch jene von Pringle recte John Freke (1740), Copping (1741), Zollinger (1867 als „Fall

*) a. a. O. S. 311.

von ausgedehnten pathologischen Verknöcherungen" publicirt, von Billroth (1869) in seinen „chirurgische Erfahrungen" unter dem Titel „verknöcherte Rückenfascien" reproducirt), Byers (1871) und Dittmeyer (1875) anreihte.

Nicoladoni, der, gleich Münchmeyer, in der Erkrankung der Muskeln 3 Stadien: 1) entzündliche Schwellung, 2) Atrophie (Münchmeyer: bindegewebige Induration), 3) Ossification unterscheidet, will die Erkrankung als Tropho-Neurose betrachtet wissen, und führt zur Bekräftigung seiner Ansicht zahlreiche Analogien an, welche die Myos. ossific. progr. zu den andern progressiven trophischen Störungen, zur progress. Muskelatrophie und zur Pseudohypertrophia muscul. darbieten soll.

Während aber Münchmeyer und Nicoladoni ihre Schlüsse aus Beobachtungen an Lebenden und aus den von Testelin-Danbressi und Wilkinson veröffentlichten Obductionsbefunden zogen, hatte Mays (1878) Gelegenheit, die von Münchmeyer und Florschütz-Gerber beschriebenen Fälle auf dem Secir-Tische zu studiren und gelangte durch seine makroskopischen und mikroskopischen Untersuchungen zu der Ansicht, dass es sich bei der Myos. oss. progr. um keine Myopathie, sondern um eine Verknöcherungskrase der bindegewebigen Elemente (der Knochen, Sehnen und Fascien, sowie des intermusculären Bindegewebes) handele, dass die Atrophie, die fibröse und lipomatöse Degeneration der Muskeln als secundär, durch die veränderten Ernährungs- und Compressions-Erscheinungen entstanden, aufzufassen sei. Mays weist daher die Erkrankung wieder in das Gebiet der wahrscheinlich auf congenitaler Disposition beruhenden Geschwulstbildungen zurück und bezeichnet dieselbe auch nur als „sogenannte" Myos. oss. progr. Der Ansicht von Mays sich anschliessend, bezeichnet Helferich (1879) den von ihm eingehend beschriebenen Fall in dieser Weise.

Schon vor Mays hatte Haltenhoff (1869) in seiner kritischen Besprechung der Arbeiten Münchmeyer's und Zollinger's auf die vielfachen Uebergänge hingewiesen, welche zwischen der Myos. oss. pr. und den verschiedenen Formen der ossificirenden Diathese, ja selbst dem Rheumatismus be-

stünden; doch plaidirt er für die Beibehaltung des von v. Dusch gewählten Namens *) „ne fût-ce que pour faciliter la classification des cas, le groupement de ceux dans lesquels l'altération des muscles joue un rôle prépondérant".

Ueberblickt man die Reihe der bisher beobachteten Fälle von Myos. oss. pr., so springt die zeitlich sehr ungleichmässige Vertheilung derselben in die Augen. Während bis zur 2. Hälfte unseres Saeculum insgesammt nur 7 Fälle beschrieben sind (die von Lobstein angeführten zähle ich, als gar zu ungenau geschildert, nicht mit), gelangen seit dem Jahre 1860 10 genau beobachtete Fälle zur Veröffentlichung. Den von Kümmell auf dem XII. Chirurgen-Congress in Berlin (April 1883) vorgestellten Fall und die in der gegenwärtigen Abhandlung zur Veröffentlichung gelangenden 3 Fälle hinzugerechnet, ergiebt sich die interessante Thatsache, dass in den letzten 2 Decennien gerade doppelt so viel Fälle zur Beobachtung kamen, als in der Zeit vorher. Doch wäre es wohl gefehlt, diese Thatsache aus dem statistischen Gesetz der Duplicität erklären zu wollen, oder aus derselben auf eine erhöhte Disposition unserer Generation zu dieser Constitutions-Anomalie zu schliessen. Eher lässt sich dieselbe deuten als Product des in den letzten Jahrzehnten so regen Forschungsgeistes, der erhöhten Aufmerksamkeit, der vermehrten Kenntniss unserer praktischen Aerzte. Wie viele Fälle dieser Art mögen in den vergangenen Jahrhunderten, unter dem früher so vielsagenden Sammelnamen der „Gicht", unerkannt den mannigfachen Heilversuchen der damaligen Heilkünstler ebenso getrotzt haben, als sie den vereinfachten, aber rationelleren therapeutischen Versuchen unserer Zeit widerstehen! Doch wird es hoffentlich dem steten Streben nach „mehr Licht" gelingen, auch das Dunkel aufzuhellen, welches annoch diese mysteriöse Krankheitsform umhüllt. Und dem Erkennen, dem Wissen folgt ja häufig das Können.

Wenn aber zu hoffen ist, dass mit der Zahl der richtig erkannten und genau beobachteten Fälle auch das Verständniss

*) a. a. O. S. 585.

derselben Schritt halten werde, so gebührt Münchmeyer der Dank dafür, die Aufmerksamkeit auf das merkwürdige Leiden hingelenkt und in wirksamer Weise zu neuern Beobachtungen angeregt zu haben.

Begriffsbestimmung.

Mit dem glücklich gewählten Namen Myositis ossificans progressiva bezeichnen wir ein Krankheitsbild, welches anatomisch wie klinisch gleich scharf ausgeprägte Züge zeigt.

Anatomisch charakterisirt sich dasselbe als hochgradige Affection des Locomotionsapparates, hauptsächlich der Muskeln, welche in individuell verschiedenem Umfange allgemach knochenhart, starr und steif, funktionsunfähig werden und dadurch Unbeweglichkeit der durch dieselben verbundenen Knochen herbeiführen. Die Bewegungsstörungen der einzelnen Gelenke können totale oder auch nur beschränkte sein, wobei die Wirbelgelenke, Schulter- und Ellbogen-Gelenk zuerst, dann Knie- und Hüft-Gelenk, zuletzt Kiefer-Gelenk die Störung erleiden. Hand- und Finger-, Fuss- und Zehen-Gelenke sind in den bisherigen Fällen wenig oder gar nicht afficirt gefunden worden. In der Intensität der Störung und in der Zeit- und Reihenfolge, in welcher diese auftritt, zeigen die Gelenke der rechten und linken Körperhälfe keine vollkommene Symmetrie. Der Kopf, die Extremitäten und die Wirbelsäule werden dabei, dem Zuge der betreffenden Muskeln folgend, in abnormer Stellung fixirt. Die von der Ossification nicht betroffenen Muskeln verfallen in Folge ihrer Inactivität der Atrophie und der fibrösen und lipomatösen Degeneration. Von dem Processe verschont bleiben die mimischen Gesichtsmuskeln, die äusseren Augen- und inneren Ohrmuskeln, die Parenchymmuskulatur der Zunge, die Schlund- und Kehlkopfmuskulatur, das Diaphragma, die Muskeln des Diaphragma pelvis, und des Genitalapparates, die Sphincteren und sämmtliche glatte Muskeln. Die Affection beginnt fast regelmässig am Nacken und Rücken, wo dieselbe auch die am meisten in's Auge fallenden Difformitäten erzeugt.

Klinisch ist die Krankheit charakterisirt durch einzelne Attaquen, die in ungleichmässigen Zeitabschnitten einander

folgen. Bei jeder Attaque bildet sich unter leichtem Fieber in der befallenen Muskelgruppe eine teigig oedematöse, schmerzhafte Geschwulst, welche in den ersten Tagen unter zunehmenden Schmerzen langsam anwächst, um nach kürzerer oder längerer Zeit an Ausdehnung zu verlieren, aber an Deutlichkeit der Contouren und an Consistenz zuzunehmen. Schliesslich zeigt die betreffende Stelle kautschukähnliche oder knochenharte Consistenz, während die entsprechende Muskelgruppe ihre Funktionsfähigkeit mehr oder minder vollständig eingebüsst hat. Doch können solche Knoten, Knochenneubildungen, in den Muskeln, namentlich in denen des Rückens und in den Bauchmuskeln auch ohne Schmerzen, ohne jede Beeinträchtigung des Allgemeinbefindens der Patienten, selbst ohne deren Wissen sich entwickeln. Dagegen können auch die unter entzündlichen Erscheinungen entstandenen Schwellungen spurlos verschwinden.

Der Process zeigt entschieden progressiven Charakter bei langsamer Entwickelung. Er beginnt regelmässig schon in den ersten Lebensjahren, spätestens zur Zeit der Pubertät und schreitet allmälig aber unaufhaltsam, mit zuweilen jahrelangen Pausen, von einer Muskelgruppe zur andern fort. Das männliche Geschlecht scheint erhöhte Praedisposition zu besitzen; nach den bisher beobachteten Fällen stellt sich das Verhältniss des weiblichen zum männlichen Geschlecht wie 1 : $2^1/_7$.

Das Allgemeinbefinden der Patienten ist zur Zeit des temporären Stillstandes vollkommen normal. Sensibilitätsstörungen, Paraesthesien, Anaesthesien, Hyperaesthesien, treten ebensowenig auf, als irgend eine Störung der psychischen Functionen.

Die Sinneswerkzeuge und inneren Organe bleiben vollkommen intact. Nur die Athmung wird bei Afficirung der Respirationsmuskeln, je nach dem Grade der Affection, behindert; es bilden auch intercurrirende Erkrankungen der Respirationsorgane, als des „locus minoris resistentiae“ die Ursache des exitus lethalis.

Ein vollkommener Stillstand des Processes, der sich stets über eine lange Reihe von Jahren hinzieht, wurde noch in keinem einzigen Falle constatirt.

Casuistik.

Bei der geringen Zahl der bisher veröffentlichten Fälle von Myositis ossificans progressiva dürfte es nicht ohne Interesse sein, dieselben einzeln in wenigen Zügen nachzuzeichnen. Bei der Mehrzahl der Fälle hat dies schon Münchmeyer und Gerber gethan und ich beschränke mich daher nur darauf, die seit Gerber's Publication in verschiedenen Zeitschriften veröffentlichten Fälle zu skizziren.

Gerber schildert 19 Fälle von Myosit. ossif. progr. und zwar: die von Pringle recte John Freke (Bertrandi), Copping (Bertrandi), Testelin und Danbressi, Hawkins, Wilkinson, Lieutaud, Portal, Lobstein (2), Skinner, Henry, David L. Rogers, Minkewitsch, Zollinger, Münchmeyer, W. M. Byers, Podrazki, Florschütz beschriebenen Fälle und einen von Dr. Dittmayer in Würzburg in dessen Praxis beobachteten Fall. Aus dieser Liste möchte ich aber die Fälle von Lieutaud, Portal, Lobstein und Podrazki streichen. Während der Fall des letzteren die Bildung eines Exercierknochens im m. brach. intern. bei einem Soldaten betrifft, aber keinen progressiven Character zeigt, scheinen die ersteren 4 Fälle nicht einmal in die Categorie der Ossification von Muskeln zu gehören; nach den ziemlich dürftigen und theilweise unbestimmten Angaben Lobstein's (die Werke von Portal und Lieutaud standen mir auch nicht zu Gebote) lässt sich aus denselben keineswegs das Bild der Myos. ossif. progr. construiren; eher könnte man noch dieselben, analog dem von H. Meyer beobachteten Falle, als Petrification der Muskeln deuten. Ausser den nun auszugsweise mitzutheilenden zähle ich also 14 bisher beobachtete **Fälle von Myos. ossif. progr.**

15. Fall. Dr. Huth (allgem. medic. Central-Zeitung 1876 Nr. 41).

Paul Simon, geb. 14. Mai 1872, von gesunden Eltern stammend, zeigte mit 1½ Jahren unter dem Kinne kleine Härten, die sich nach den Unterkieferwinkeln fortpflanzten. Kurze Zeit darauf zeigten sich einzelne Anschwellungen und Verhärtungen an den Schultern und beiden Oberarmen, nachdem vorher auf der Mitte des Brustbeins hühnereigrosse, nicht ganz harte Geschwulst entstanden und wieder verschwunden war. Auch sollen damals von Zeit zu Zeit himbeerrothe, bis groschengrosse Flecken in der Haut ganz plötzlich erschienen, aber rasch, spurlos verschwunden sein. Im Frühjahre 1874 soll sich an der Stirne eine auch über die Augenlider sich erstreckende Anschwellung gebildet haben, aber binnen 8 Tagen verschwunden sein. Zugleich aber sollen beide Oberarme im Schultergelenke allmälig steif geworden sein. Im Laufe des Sommers 1874 traten auf dem Rücken einzelne bis haselnussgrosse Exostosen auf, welche bald grösser, bald kleiner wurden. Schliesslich werden auch die Extremitäten steif. Im Herbste 1874 fällt Pat. auf die Stirne und es bildet sich daselbst Anschwellung und Verhärtung aus. Bei Untersuchung des 2½jährigen Pat. findet Huth die Oberarme fast dicht an den Rumpf anliegend, Vorderarme beweglich und normal, Kopf-, Hals- und Thorax-Muskeln hart und steif, ebenso die Glutaei links; Muskeln des linken Oberschenkels zum grössten Theil verknöchert. Rechte Oberschenkel-, beide Unterschenkel- und Vorderarm- sowie Bauch-Muskeln intact.

Status des 4jährigen Patienten: Sämmtliche inneren Organe gesund, Intelligenz besonders erwähnenswerth. Stirn- und Kopf-Schwarte hart, Haut darüber nur wenig verschiebbar. Auf dem linken os. pariet. kleine Exostose. Mm. masset. zum Theil verhärtet; Mund kann etwa 3 cm weit geöffnet werden. Nacken- und seitliche Hals-Muskeln, namentlich mm. sterno-cleido-mast. strang- resp. rosenkranzartig verhärtet. Kopf kann etwa 2—3 cm. vor- resp. rückwärts gebeugt werden, weniger nach r. und l. Thoraxmuskulatur ringsum panzerartig verhärtet. Auf dem Rücken 5—6 wallnussgrosse Exostosen; mm. lumbal, beiderseits

hart; in der Bauchmuskulatur rechts in der Mamillarlinie fingerdicker, vom Rippenrand bis zum Schambein reichender Knochenstrang, links nur einzelne harte Knoten. Beide Oberarme völlig steif im Schultergelenk, fast dicht am Rumpf anliegend. Vorderarme gesund und gegen die Oberarme frei beweglich. Linke Hüft- und Oberschenkel-Muskulatur hart und steif; rechte Hüft-, Ober- und Unterschenkel-Muskulatur intact. Rechtes Bein kann bis zum rechten Winkel gegen den Rumpf aktiv bewegt werden. Linker Oberschenkel steht rechtwinklig zum Rumpf, ebenso Unter- zum Oberschenkel, doch kann Unterschenkel passiv im Bereiche eines Winkels von 60° bewegt werden. Auf einem niedrigen Rohrstuhle festgebunden, kann Pat. vermittels des gesunden rechten Beines sich im Zimmer umher bewegen. Feste Speisen kann er vermittels einer langen Gabel selber zu sich nehmen, während ihm Flüssigkeiten eingeflösst werden müssen.

Auf meine Anfrage nach dem jetzigen Zustande des kleinen Pat. erhielt ich durch die gütige Vermittlung des Herrn Dr. Huth in Stendal folgende Mittheilungen des Herrn Dr. Henning in Pritzerbe, der den kleinen Pat. jetzt beobachtet:

An den oberen Extremitäten hat sich der Process seit 1876 nicht verändert. Der Humerus steht zu dem Vorderarmknochen im rechten Winkel; die Extremitäten stehen dicht am Thorax, lassen sich nicht abduciren; deutliche Knochenbildungen in den Muskeln. Der Gebrauch der Arme ist enorm behindert. Auch am linken Oberschenkel, der zum Unterschenkel gleichfalls im rechten Winkel steht, ist seit 1876 keine Veränderung eingetreten. Dafür ist der Process in der rechten untern Extremität fortgeschritten; an den mm. glut. sind jetzt knorpelharte Verdickungen wahrnehmbar, dessgleichen besonders an den Adductoren; doch functionirt diese Extremität noch gut. — Harnanalysen und electromotorische Untersuchungen wurden nicht gemacht.

Das Kind, ein bedauernswerther Krüppel, im höchsten Grade unbeholfen, ist eine grosse Last für die ziemlich mittellosen Eltern.*) Besonders ist das An- und Auskleiden eine

*) Ich glaube den Intentionen des Herrn Dr. Huth zu entsprechen, wenn ich erwähne, dass die Eltern des kleinen Patienten sich bereit

sehr zeitraubende Arbeit. Der Knabe geht, soweit und so oft die Verhältnisse es gestatten, zur Schule und soll ein guter und befähigter Schüler sein.

16. Fall. Prof. Dr. C. Nicoladoni (Wiener med. Blätter 1878 No. 20—24).

Leopoldine Beck, 7 Jahre alt, zeigte am Ende des ersten Lebensjahres schwerere Beweglichkeit des Halses, welche immer mehr zunahm und wobei sich das Kinn immer mehr der Brust näherte. Fing im 2. Jahre an zu gehen; Gang war wohl etwas unbeholfen, aber Arme und Beine völlig gelenkig. In den nächsten Jahren traten verschiedene harte Buckel am immer mehr kyphotisch werdenden Rücken auf und entwickelte sich permanente Contractur der beiden Ellbogengelenke und des rechten Kniegelenkes.

Ueber begleitende Erscheinungen, vorausgegangene Erkrankungen oder besondere traumatische Schädlichkeiten, hereditäre Einflüsse, ähnlich geartete Erkrankungen in den nächsten Gliedern der Familie weiss die Mutter nichts anzugeben.

Status im Mai 1878: Pat. blass, schlecht genährt, klein, mit traurigem Blick und abwärts gerade gesenktem Kopf, mit hinkendem Gang und unbeholfener Haltung, ist intellectuell anscheinend nicht zurückgeblieben und zeigt normale Functionen der höheren Sinnesorgane.

Oberes Dorsal-Segment der Wirbelsäule erscheint durch Knochenneubildung an den Dornfortsätzen des 3., 4. und 5. Brustwirbels stark kyphotisch. Bewegungen der Halswirbelsäule sehr beschränkt, Kopf kann activ und passiv nur wenig nach beiden Seiten, etwas nach vorn, fast gar nicht nach hinten geneigt werden, Rippen noch unbeweglicher: Thorax erscheint beim Athmen in seiner oberen Partie ganz unbeweglich. Respiration scheint nur vermittels des Zwerchfells zu erfolgen. Lendenwirbelsäule ganz starr, Körper in diesem Segmente absolut unbeweglich; daher Unveränderlichkeit der Haltung beim Sitzen und Unsicherheit des Ganges, sowie häufiges Hinfallen wegen

---

erklärt haben, diesen, ärztlichen Gesellschaften, die sich für denselben interessiren würden, gegen Vergütung der Reisekosten vorzustellen.

Unbehülflichkeit in der Balance. Zu beiden Seiten der Wirbelsäule symmetrische, besonders im Lenden-Segment scharf hervortretende Knochenwülste, die von den beiden spin. poster. super. entspringend und nach aufwärts in allen Durchmessern sich verjüngend zur Höhe des Scapularwinkels, dem Verlaufe der mm. sacro-spin. entsprechend, parallel hinziehen und mit einander, sowie mit den genau in der Mitte zwischen denselben verlaufenden Dornfortsätzen, durch Querspangen mehrfach in Verbindung treten. Der unter der Haut gelegene, merkwürdig symmetrisch gestaltete Skelettkörper ist verbunden mit der Wirbelsäule und den Rippen sowie mit dem Becken.

R. Scapula höher als L. R. Oberarm vom Stamm abducirt, beide oberen Extremitäten, die R. stärker, im Ellbogengelenke gebeugt. R. Hand in Hyperextensionsstellung. Beide Scapulae fast ganz unbeweglich an den Stamm fixirt. Beweglichkeit im Schultergelenk activ Null, ebenso passive Rotation; passiv geringe Ab- und Adduction, geringe Vor- und Rückwärtsbewegung möglich. Beide Achselhöhlen tief mit knochenharten vorderen und hinteren Arcaden. Knochenneubildungen in den mm. pector. maj., latiss. dorsi und bic. namentlich links. Mm. deltoid. beiderseits weich, atrophisch, willkürlich nicht contractionsfähig. Mm. tric. ebenso. Vorderarm- und Hand-Muskulatur normal. Beweglichkeit im linken Ellbogengelenk null, R. sehr beschränkt. Hals stark nach vorne geneigt; mm. sterno-cleido-mast. beiderseits scharf vorspringend, stark gespannt, atrophisch, aber ohne Knocheneinlagerungen, ebenso sind die übrigen atrophischen Halsmuskeln frei davon. Am untern Rande des klein geformten Unterkiefers nach hinten zu abgehende, in den Boden der Mundhöhle verschiedene stumpfzackige Fortsätze schickende, knochenharte Leiste. Vom Oberkiefer kann der Unterkiefer activ nur 1 cm. weit abgezogen werden, seitliche Bewegung in geringem Grade vorhanden. Mm. masset. weich und contractionsfähig. Gar keine Schlingbeschwerden. Bewegungen beider bulbi prompt, ebenso die der Gesichtsmuskeln. L. untere Extremität vollkommen normal. R. unt. Extr. kann im Kniegelenk nicht über einen Winkel von 160° gestreckt werden; doch ist dieselbe innerhalb dieses Contracturwinkels auch activ vollkommen kräftig

und gebrauchsfähig. In den Muskelbäuchen der mm. semitend. und semimembr. handbreit über der fossa popl. eine stumpfspindelförmige, hart teigige, bei Berührung schmerzhafte, nicht gerade scharf umschriebene Geschwulst eingelagert. An den Beckenknochen, den Extensoren und Adductoren des Oberschenkels, dem Skelett und der Muskulatur des Unterschenkels und des Fusses nichts abnormes. Zwei Monate später war oben erwähnte Geschwulst in den mm. semitend. und simimembr. schon weiter gegen das tuber. isch. hinaufgerückt und zeigte an ihrem unteren Ende schmächtigere Gestalt, deutlichere Contouren und grössere Härte. Contractur im Kniegelenke hat sichtlich zugenommen. Das Hinken ist viel ärger und auffälliger. Auch ist an den Adductoren des rechten Beines gegen ihren Ansatz am femur zu eine diffuse Infiltration von ziemlich beträchtlicher Consistenz aufgetreten.

Ueber den weiteren Verlauf des Falles konnte ich von Herrn Prof. Nicoladoni leider keinen Aufschluss erhalten, da er, in Folge seiner Berufung nach Innsbruck, die Patientin ganz aus dem Auge verlor.

17. Fall. Dr. H. Helferich, Vorstand der chirurgischen Poliklinik in München. (Aerztl. Intell.-Blatt. 1879. Nr. 45.)

Wilhelm Rupp, 16 Jahre alt, zeigte bei der Geburt, mit Ausnahme einer Missbildung beider Daumen (Ankylose im 2. Phalang.-Gel.) und beider Zehen (Mangel der 1. Phalanx) nichts Abnormes. Vater gesund, Mutter an Tuberc. pulm. gestorben, 3 jüngere Geschwister scrophulös, wie Patient auch. Weder in näherer noch entfernterer Verwandtschaft wurde ähnliches Leiden beobachtet. Bis zum 12. Jahre blieb Patient, von zahlreichen, harten, schmerzlosen Knoten abgesehen, die im 6. Jahre am Kopfe entstanden, nach vierteljährigem Bestehen aber spurlos verschwanden, frei von jedweder Affection. In seinem 12. Jahre traten am Rücken harte Knollen auf, die wohl verschwanden, aber Steifigkeit des Rückens zurückliessen. Bewegungslosigkeit des Rückens nimmt unter massenhaftem Auftreten von harten, zum Theil verschwindenden, zum Theil ossificirenden Knollen immer mehr zu, ebenso die allmälig sich entwickelnde Kiefersperre und die Bewegungsstörungen der

oberen und unteren Extremitäten. Bei Verschlechterung der Beweglichkeit der Arme traten in beiden Achselhöhlen zahlreiche kleine Knollen auf; beim Auftreten der Gehstörungen zeigten sich in der rechten Hüftgegend harte, später zu einer grossen Masse confluirende Knollen; eine in der linken Inguinalgegend auftretende, enteneigrosse, auf Druck schmerzhafte Geschwulst verschwand wieder spontan.

Status im Mai 1879. Pat. mittelgross, schlecht genährt, von intelligentem Aussehen. Hochgradige Kiefersperre bei Freiheit der Kiefergelenke, bedingt durch Verknöcherung der Masseteren. Zahnreihen über einander fixirt, nur ist Unterkiefer in geringem Grade in horizontaler Richtung verschiebbar. Ernährung erfolgt durch Zahnlücke, hauptsächlich mit flüssigen Nahrungsmitteln. Ausgedehnte Verknöcherungen der mm. pector. maj. beschränken sehr die Costalrespiration. Excursion des Thorax-Umfanges bei Inspirat. 1—3 cm. Respiration vorwiegend abdominal. In der Bauchwand verläuft unter normaler Haut 7 cm. links von der linea alba 6 cm. lange, harte, gänsefederkieldicke Spange von oben nach unten. In beiden mm. cucullares harte Knochen. Nick- und Drehbewegung des Kopfes nur wenig vermindert. Am Rücken sind dicke, knochenharte Wülste unter der normalen Haut, die unten scheinbar am Becken beginnend, sich nach oben und aussen in einzelne Spangen und Zweige geweihartig ausbreiten und im Allgemeinen der Faserrichtung des m. latiss. dorsi folgend über den untern Schulterblattwinkel hinweg zur Achselhöhle hinziehen. Stellung der Wirbelsäule im Ganzen gerade, aber Bewegung, trotzdem die knöchernen Neubildungen mit den darunter liegenden Skeletttheilen nicht verwachsen sind, äusserst mangelhaft; nur minimale Beugung und Streckung möglich. Ebenso wenig sind Knocheneinlagerungen in beiden mm. pect. maj. mit den Rippen verwachsen, dieselben hängen nur mit den Armen zusammen. An beiden Armen mm. deltoid. frei, dagegen die Ansätze der mm. pect. maj. und latiss. dorsi knochenhart, wodurch bedeutende Verdickung der humeri bedingt ist. Vordere und hintere Arcaden der ganz verschwundenen linken Achselhöhle durch knochenharte Wülste und Spangen gebildet. Der linke Arm in nicht rotirter, etwas ab-

ducirter und rückwärts gebeugter Stellung fast absolut fixirt, der Vorderarm in Folge Verknöcherung des biceps im Winkel von 70° zum Oberarm flectirt — weitere Beugung bis 50° möglich, Streckung absolut unmöglich — dagegen l. Vorderarm und Hand normal bis auf die oben erwähnte, angeborene Missbildung des Daumens. R. Arm, bei gleichen Verhältnissen der Schultergegend freier, steht der Körperachse parallel, kann im Schultergelenk ca. 10° vor- und rückwärts bewegt und abducirt, aber fast gar nicht rotirt werden. R. biceps ganz frei, ebenso r. Ellbogengelenk; Vorderarm und Hand, bis auf die angeborne Ankylose des 2. Phalang.-Gelenkes des Daumens, ganz normal. L. untere Extremität zeigt ausser 4—5 mandelgrossen, indolenten Drüsen in der Inguinal-Gegend, als Abnormitäten nur knochenharte Resistenz in der untern Hälfte der Glutaeal-Gegend und handbreit unter dem trochant. maj. Verdickung des femur. Hüftgelenk normal beweglich. Crista oss. il. etwas verdickt. Sonst nichts Abnormes, ausser dem oben erwähnten angeborenen Defect der 1. Phal. der grossen Zehe. Gleiche Befunde ergeben r. Glutaeal-Gegend und femur, sowie grosse Zehe; dagegen ist das in abducirter, flectirter und auswärts rotirter Stellung fixirte Hüftgelenk ganz unbeweglich und findet sich in der Gegend der spina ant. sup. und der Inguinal-Furche diffuse, am Rande resistente, in der Mitte weiche, fluctuirende Geschwulst, die nirgends Knochenbildung zeigt. Dieser Abscess wird am 7. Mai incidirt, heilt bei antiseptischer Behandlung normal bis zum 14. Juni. Nun fühlt man in der r. Inguin.-Gegend unter nahezu normaler Haut eine aus kleinen Knollen und Spangen bestehende, knochenharte, auch bei Druck schmerzlose Geschwulst, die völlig unverschiebbar in der Gegend der spina und unterhalb derselben dem Becken und auch dem femur aufsitzt.

Die von Herrn Director v. Ziemssen wiederholt vorgenommene electrische Prüfung ergiebt normale faradische Contractilität in den nicht verknöcherten Muskeltheilen: galvanische Erregbarkeit zeigt abnorme Zuckungsformel, indem An SZ früher eintrat als gewöhnlich und zwar entweder gleichzeitig mit der KSZ oder sogar etwas früher, selten etwas später; ferner wurde ASZ bei einer Stromstärke von 60 S. El. (45°) mit 790—800

S. W. E. erreicht, während A Ö Z eine Stromstärke von 60 S. El. (45°) mit 4—5000 S. W. E. erforderte.

Der Pat. wurde von Dr. Helferich in der chirurg. Sect. der Versamml. deutscher Naturf. und Aerzte in Salzburg 1881 vorgestellt und zeigte damals wesentliche Veränderungen seines Zustandes. Ich lasse hier darüber das Orig.-Ref. aus dem Centr.-Bl. f. Chir. folgen:

„Während die Knochenspangen am Rücken an Ausdehnung und Masse zugenommen haben, sind die dünnen Knochenleisten in der Bauchmuskulatur verschwunden, zur Zeit sicher nicht mehr nachweisbar. Der r. Arm, welcher 1879 noch fast normal war, ist durch partielle Verknöcherung seines tric. seit dem Herbst 1880 in gestreckter Stellung nahezu fixirt; es nimmt sich charakteristisch genug aus, wie der linke Ellbogen bei primärer Erkrankung des m. bic. in spitzwinkliger Flexion und nun der rechte in Streckung fixirt ist — eine Unterlage für die Anschauung, dass bei dieser merkwürdigen Krankheit durch Contractur der zuerst befallenen Muskeln die Gelenkstellungen hervorgebracht werden. Am r. Arm ist erst ganz neuerdings der bic. auch erkrankt; dieser Muskel befindet sich zur Zeit etwa am Ende des sogenannten entzündlichen Stadiums; er repräsentirt einen fibrösen, festen Längscylinder, welcher entsprechend den unveränderten Muskelansätzen aufhört und in toto seitwärts verschiebbar ist. In Folge der erwähnten Armstellungen ist die Ernährung sehr erschwert und nur noch mittels eines besonders gekrümmten Löffelstieles activ ausführbar, obgleich Finger und Handgelenk noch gut beweglich sind.

Im Herbst 1881 entwickelte sich am r. femur oben vorn ein wallnussgrosser Knochenwulst an einer Stelle, wo Pat. von einer Kuh hingestossen war. Der Einfluss traumatischer Einwirkungen ist somit noch gerade so wichtig, wie früher. Das Gesammtbefinden des Pat. ist übrigens befriedigend."

Auf meine Erkundigung nach dem jetzigen Zustande des Pat. erhielt ich von Herrn Dr. Helferich freundlichst die Mittheilung, dass der Pat. noch lebt und eine geringe Zunahme seines Leidens erkennen lässt. Der Process schreitet aber weniger an den Extremitäten fort, so dass er gegenwärtig in

seiner Beweglichkeit nicht wesentlich mehr behindert ist, als früher. Die electrische Untersuchung ergab 1881 das gleiche Verhalten wie früher; seitdem wurde dieselbe nicht wiederholt. Die im Laboratorium von Voit angestellten Harnanalysen haben keine Abnormität ergeben.

18. Fall. Dr. C. Partsch. Breslauer ärztl. Zeitschrift 1882 No. 6.

P. H. 17½jähriger Steindruckerlehrling. Eltern und einzige Schwester des Pat. gesund, auch sonst fehlt jede familiäre Disposition. Hat spät laufen gelernt und soll in seinen Kinderjahren häufig an Eiterbeulen, welche am Kopfe entstanden, operirt worden sein. Mit 10 Jahren fiel Pat. auf die r. Schulter. 3 Tage darauf entstand in der r. Schultergegend eine schmerzhafte Anschwellung, die zwar allmälig schwand, an deren Stelle aber in der r. Halsgegend harte Consistenz zurückblieb. Zugleich mit der Anschwellung entwickelte sich eine, auch auf die r. Schulter und den r. Oberarm übergreifende Muskelsteifigkeit und Unbeweglichkeit, so dass das r. Schultergelenk seitdem nicht mehr recht brauchbar gewesen sein soll. Später wurde auch der l. Oberarm befallen. Ferner bildete sich vor 3 Jahren nach einer Stirnwunde, die sich Pat. durch einen Fall zugezogen hatte, eine Auftreibung des Stirnbeins in der Umgebung der Wunde. Vor 2 Jahren entstand eine Verhärtung in den l. Halsmuskeln, durch welche der Kopf nach l. fixirt wurde und zu gleicher Zeit, unter den Symptomen eines Zahngeschwürs, eine Verknöcherung der l. Kaumuskulatur, welche Oeffnung des Mundes nur bis höchstens 1 cm gestattete, wodurch Ernährung nur mit sehr klein zerschnittenen Speisen möglich.

Stat. im November 1881. Pat. schwach, in seiner Entwicklung zurückgeblieben, mit sehr geringem Fettpolster. Kopf nach l. und vorn gebeugt, Beugung und seitliche Drehung desselben sehr beschränkt, Streckung ganz aufgehoben. Kopfschwarte am r. Stirnhöcker durch Narbe an den Knochen fixirt; dieser selbst unter der Narbe verdickt. Mimische Gesichtsmuskulatur normal, ebenso r. masset.; im l. masset., vom proc. zygomat. zum Unterkiefer hinziehende Knochenspange, welche von aussen und von der Mundhöhle aus fühlbar ist. Kiefer

steht nach hinten, so dass die Zähne nicht auf einander gebracht werden können. Halswirbelsäule starr; 3. und 4. Halswirbel scheinen fest mit einander verwachsen zu sein. Beide Sterno-clavicular-Gelenke beweglich, ebenso beide scapulae, r. weniger als l. L. Sterno-cl.-mast. fibröser Strang, aber ohne Ossificationen; dagegen in den mm. scalenis Knochenmassen, die mit dem Skelett fest verbunden sind. Zungenbeingegend hart und rigid, wobei aber Kehlkopf den Schluckbewegungen folgt und seitlich verschiebbar ist. Sterno-clavicular-Gelenke beweglich. Exost. am hintern Rande der l. clavic., dicht vor dem Ansatze des ganz intacten m. cucull. Hinter dem untern Winkel der l. scapula Knochentumor, der auf den Rippen festsitzt; dicht neben ihm Knochenspange im lat. dorsi, die aber weder mit obigem tumor, noch mit dem humer. verbunden ist. M. pector. maj. schwach entwickelt, mit sehr fibrösem und hartem untern Rand. Abduct. des l. Arms bis 35° möglich, Rotat. nach aussen wesentlich, nach innen weniger beschränkt, Adduct. unbehindert. Am Ursprung des m. brach. int. sitzt dem l. humer. grösserer tumor fest auf. Beugung im l. Ellbogengelenke bis 65°, Streckung bis 132° möglich. Pro- und Supin.-Bewegung des l. Unterarms unbehindert. Muskulatur derselben intact, ebenso die der l. Hand; doch zeigt an dieser der Daumen angeborenen Mangel der aktiven Beweglichkeit im Phalang.-Gelenke, ohne Ankylose desselben; wahrscheinlich Folge eines Defects des m. flex. prof., worauf sichtliche Abflachung des thenar hinweist. Tiefern Halsmuskeln r. fibrös degenerirt. Auf dem ang. cost., am unt. Winkel der scap., Knochentumor, der fest verwachsen ist mit einer, dem Verlauf und Flächenausdehnung des m. lat. dorsi entsprechenden Knochenplatte, welche auf dem r. Oberarme sich umbiegend, in einer, dem äussern Rande des tric. folgenden Knochenleiste endigt. An letzterer sitzt, verschieblich in der Substanz des m. tric., haselnussgrosser, beweglicher Knochentumor. Oberarm so im Schultergelenk vollkommen fixirt, nur mit dem Schulterblatt zusammen noch einigermassen beweglich. R. Unterarm und Hand normal, bis auf, der Difformität des l. Daumens analoge, angeborene Missbildung des r. Daumens. Auf dem Rücken zeigt sich in der Lendengegend eine der fasc.

lumbo-dors. entsprechende Knochenplatte, l. etwas breiter als r., die mit der am Scapularwinkel sitzenden Geschwulst verwachsen ist und dicht über dem Hüftbeine in einem gablig getheilten Fortsatz ausläuft. Lumb.-, Glut.- und Bauchmuskulatur intact. Auf dem unt. Rande der r. 9. Rippe in der vord. Axill.-Linie spitz vorspringende Exostose. Respir. meist abdominal. Excurs. des Thorax-Umfanges bei Inspirat. 1½—2½ cm. Am r. Hüftbeine mehrere Exostosen, im tens. fasc. lat. eine breite, am innern Rande des m. sartor. eine schmälere Knochenspange. Rotat. und Abduct. des r. Oberschenkels nicht beschränkt, Flexion bis 80° gegen den Rumpf möglich; r. Unterschenkel kann bis 50° gegen den Oberschenkel flectirt werden. Dagegen ist Beweglichkeit im l. Hüftgelenk wesentlich beeinträchtigt durch eine im m. sartor. verlaufende, unterhalb der Mitte des Oberschenkels in einer abgerundeten Spitze endigende Knochenspange, durch welche Streckung im Hüftgelenk fast ganz aufgehoben, Abduct. beschränkt wird. Beide Unterschenkel und beide Füsse normal, bis auf ähnliche angeborene Difformität beider grosser Zehen, wie die der Daumen. Dieselben erscheinen, in starker Valgus-Stellung stehend, verkürzt und ohne Bewegung im Phalang.-Gelenke. Ob eine Ankylose in letzterm oder ein Defect einer Phalanx vorliegt, blieb unentschieden. Innere Organe normal. Ungestörte Verdauung. Gutes Allgemeinbefinden. Urin enthält weder abnorme Harnbestandtheile, noch mikroskopische Elemente. Dagegen ergab die Untersuchung des Harns, wie ich, Dank freundlicher Mittheilung des Hrn. Dr. Partsch erfahren, Herabsetzung des Phosphat- und Kalkgehalts auf 1/10 der Norm.

19. Fall. Dr. H. Kümmell. Die diesen Fall behandelnde Arbeit soll in Langenbeck's Archiv für klin. Chir. erscheinen und befindet sich z. Z. im Drucke, was den Beobachter auch verhindert, mir Genaueres über den Fall mitzutheilen. Ich muss mich daher auf die Wiedergabe des Orig.-Referates im Centralbl. für Chir. über die Vorstellung dieses Falles am 2. zungstage des XII. deutschen Chir.-Congr. zu Berlin (5. April 1883) beschränken. Ich lasse denselben wortgetreu folgen:

„K. demonstrirt einen an der sogenannten Myosit. ossif. progr. leidenden 12jährigen Knaben, der angeblich von gesunden

Eltern abstammen soll. 14 Tage nach der Geburt wurde der Knabe seiner jetzigen Pflegemutter übergeben, die schon damals eine auffallende Difformität der Wirbelsäule und beschränkte Bewegungsfähigkeit beider Arme bemerkt haben will. Im 2. Lebensjahre bildeten sich auf dem Rücken zahlreiche fluctuirende Beulen, die sich mehr und mehr verhärteten und schliesslich als knochenharte Wülste zu fühlen waren; gleichzeitig zeigten sich harte Einlagerungen in einzelnen Muskelgruppen. Seit dem 7. Lebensj. besucht Pat. die Schule und ist nie durch Unwohlsein gezwungen gewesen, dieselbe zu versäumen. Im Juli vor. Jahres bildete sich plötzlich eine Anschwellung und rasch zunehmende Flex.-Stell. im l. Kniegelenk, zu deren Beseitigung Pat. auf die Schede'sche Abth. des allg. Krankenh. aufgenommen wurde. Das Allgemeinbefinden des Pat. war stets ein gutes, der ganze Krankheitsverlauf bisher vollkommen schmerzlos. Pat. ist ein für die Schwere seines Leidens relativ gut genährter Knabe mit normalen Brust- und Bauch-Organen. Circulat.- und Nerven-System ohne nachweisbare Veränderung. Die Haltung und der äussere Habitus des Pat. sind besonders auffallend und geradezu typisch. Der Kopf wird nach vorn und etwas nach der Seite gehalten, der Oberkörper ist gebeugt und in den Hüftgelenken leicht flectirt. Am Hinterkopf des Pat. ist eine etwa haselnussgrosse knöcherne Protuber. und an der r. Seite des os occip. eine ca. 5 cm. lange und daumenbreite Knochenspange zu fühlen. Ausser einer zufälligen Narbe auf dem l. tub. front. ist der Kopf, spec. die Gesichtsmusculatur, vollkommen normal. Die Aufnahme und Deglutition der Speisen findet ohne Beschwerden statt. Der Boden der Mundhöhle ist in eine derbe, fibröse Masse verwandelt, die auch das os hyoid. und die cartil. thyreoid. mit eingeschlossen hat. Die beiden Portionen des St.-cl.-mast. sind in derbe, fibröse, verkürzte Stränge verwandelt. Der Thorax ist in seiner ganzen Ausdehnung hochgradig difform. Die r. Seite des Brustkorbes überragt die l.; die mm. pectorales sind hochgradig atroph., ihre Sehnenansätze in dicke, mit Riffen versehene Knocheneinlagerungen verwandelt, welche, an der 3. und 4. Rippe adhaerent, zum humer. ziehend, die Abduct. der Arme fast vollständig hindern. Die Respiration ist vorwiegend abdo-

minal. Die Musculatur des abdom. ist nur wenig pathologisch verändert; von der sp. a. s. ilei sin. zieht sich ein derber, fibröser, mit Knocheneinlagerungen versehener Strang zum Nabel hin, ferner ist am äussern Rande des r. m. rect. abdom. eine harte, schwielige Einlagerung zu constatiren. Die wesentlichsten, am meisten in die Augen springenden und auch mit den früheren Beobachtungen übereinstimmenden Veränderungen treten am Rücken zu Tage. Die Halswirbelsäule ist in toto verbreitert, das lig. nuch. verdickt und hart; Brust- und Lendenwirbelsäule Skoliose mässigen Grades bildend. Von der Höhe des 7. Brustw. ab sind die proc. spin. mit den sie verbindenden ligam. apic. in eine starre Knochenmasse verwandelt. Der zu einem ca. hühnereigrossen derben Knochenwulst verdickte proc. spin. des 7. Halswirbels verjüngt sich sanduhrförmig nach unten, um, am proc. spin. des 11. und 12. Brustw. zu etwa der Grösse des 7. angeschwollen, in der Höhe des 3. bis 4. Lendenwirbels 2 divergirende, längliche, daumendicke Knochenwülste zur crista oss. il. zu senden, wo sie als wallnussgrosse Wülste besonders stark prominiren. Dem Faser-Verlauf des m. cucull. folgend, verlaufen in der hintern Wand der Achselhöhle beiderseits ca. 2-fingerbreite Knochenleisten, die l. absolut fest, r. etwas beweglich zum humer. sich fortsetzen. Beide Psoas-Muskeln sind in derbe, schwartige Massen verwandelt. Das knöcherne Becken, sowie die es umgebenden Weichtheile ohne nachweisbare Veränderungen. Die Musculatur beider Oberarme ist schlaff, der r. m. coraco-brach. in eine derbe Knochenleiste verwandelt; am l. humer. befindet sich im sulc. occipit. ein mit breiter Basis aufsitzender, apfelgrosser Knochenwulst; Rotat. in beiden Schultergelenken frei; Vorderarme, Hand, Ellbogen- und Handgelenk beiderseits frei. Beide Unterextremitäten stehen im Hüftgelenk in leichter Flex.-Stell.; beide grosse Trochant. sind stark verbreitert und prominiren auffallend. Der lange Kopf des l. bic. fem. ist in einen derben, theils verknöcherten Tumor verwandelt, der sich zum Tub. isch. als starrer, mit einer dünnen Knochenleiste durchsetzter Strang fortsetzt. Die Sehnen an der Innenseite der Kniekehle, vor allem die des semitend. und semimembr. sind in derbe fibröse Massen verwandelt. Beide Füsse sind von

normaler Beschaffenheit, nur zeigen beide grosse Zehen eine auffallend gleichmässige Difformität. Dem vollständig normal gebildeten metatars. halluc. sitzt beiderseits in einer ziemlich laxen Gelenkkapsel die Nagelphalanx des hall. auf, während die 1. Phal. bei beiden vollständig fehlt. Beide hall. enden in der Höhe des 1. Interphal.-Gelenkes der 2. Zehen.

Pat. wurde zur Beseitigung der Knie- und Hüftgelenks-Contractur mit Gewichtsextension behandelt. Am 15. März wurde eine ca. 7½ cm. lange, mit vielen zackigen Rissen versehene Knochenspange entfernt Der Knochen sass etwas nach innen von der Axill.-Linie der 4. l. Rippe fest auf und war mit der port. acrom. der clavic. fest verwachsen. Die Wunde heilte p. p.

Die faradische Erregbarkeit war in allen, irgend wie alterirten Muskeln, sowohl den fibrös degenerirten, als auch den hochgradig atroph. Muskelpartien wesentlich herabgesetzt. — Urin ist normal zusammengesetzt.

Seit ca. 3 Wochen ist ein rapides Fortschreiten des seit Jahren in anscheinendem Stillstand begriffenen ossificirenden Processes zu constatiren. Der bisher intacte m. bic. brach. ist in eine starre Knochenmasse verwandelt, das l. Ellbogengelenk steht in vollkommener, rechtwinkeliger Ankylose. Einige kurz zuvor noch fluctuirende, wallnussgrosse Abscesse vortäuschende, Beulen am Hinterkopf sind in wenigen Tagen in feste Exostosen verwandelt.“

Als Pendant zu diesen typischen Fällen von Myos. oss. progr. mag die Mittheilung eines von Prof. v. Mosetig-Moorhof (Wiener med. Presse 1879 No. 39) publicirten Falles gestattet sein, der zwar eigentlich nur die traumatische Knochenbildung in bestimmten Muskelgruppen, analog der Bildung der Reit- und Exercierknochen, zeigt, aber dadurch besonderes Interesse zu erregen geeignet ist, dass bei demselben sowohl bindegewebige Degeneration des Muskelgewebes, als auch fibröse Geschwulstbildung und Ossification gleichzeitig zu beobachten

war. Ich gebe wieder nur einen kurzen Auszug aus der Original-Mittheilung, die ursprünglich im Jahresberichte des k. k. Wiedner Krankenhauses in Wien (1878) erschienen ist.

W. M., 43 J. alter Taglöhner, datirt sein Leiden seit 3 Jahren. Soll stets gesund gewesen sein und früher schwer gearbeitet haben. Am r. m. lat. dorsi fand v. Mosetig eine im Muskel eingebettete und nur mit dieser etwas verschiebbare knöcherne Platte von Handgrösse, welche durch die unveränderte Haut durchzufühlen war, ferner im r. bic. brach. eine 2te, aber nicht knöcherne, nur derb sich anfühlende Geschwulst. An beiden Vorderarmen waren die Flexoren derber, als normal, anzufühlen. Die Finger beider Hände zeigten elastische Contractur in halber Fauststellung, in welche dieselben, mit Mühe gestreckt — wobei Flexorengruppe prominenter und schmerzhaft wird — beim Nachlassen des Zuges sofort zurückkehrten. Im Handgelenk war die aktive Beugemöglichkeit beschränkt. Im r. Ellbogengelenk konnte nur bis zu stumpfem Winkel gestreckt werden, aktive Beugung nur schwer möglich, kraftlos und schmerzhaft. Vom Stamme liess sich der r. Arm nur abheben. In der Ruhe hatte Pat. keine Schmerzen.

Als Causalmoment des Leidens betrachtet Mosetig angestrengte, harte Arbeit des Pat., da nur jene Muskelgruppen afficirt erscheinen, die bei der Taglöhner-Arbeit die grösste Thätigkeit zu entfalten hatten.

Somit hätte ich die Reihe der bisher publicirten Fälle erschöpft und gehe nun zur Schilderung des selbst beobachteten Falles über. Derselben mögen aber die mir von den Herren Med.-Rath Prof. Dr. Uhde in Braunschweig und Med.-Rath Dr. Krause in Cassel freundlichst zur Verfügung gestellten Beschreibungen der von ihnen beobachteten Fälle vorangehen.*)

Ich theile die von den eben erwähnten Herren mir gütigst übersandten Krankengeschichten wortgetreu mit.

Für die Ausführlichkeit, mit welcher die einzelnen Fälle behandelt werden, hoffe ich in der Erwägung Entschuldigung zu finden, dass mit getreuer Wiedergabe beobachteter Thatsachen dem Verständniss derselben, dem Forschen nach Wahrheit und Erkenntniss besser gedient ist, als mit den geistreichsten, blendendsten Hypothesen. Auch glaube ich in dieser Weise den Zweck dieser Arbeit: — einige brauchbare Bausteine zum Aufbau eines solid fundirten Lehrgebäudes der Myositis ossificans progressiva zu liefern — am ehesten zu erfüllen.

*) Von der Mittheilung einer von Herrn Dr. C. G. Stage in Kopenhagen mir gütigst überlassenen Krankengeschichte muss ich Abstand nehmen, da es sich in diesem Falle nur um Exostosenbildung (3—4 cm. lange, hervorstehende Exost. an den condyl. beider femor., flache Exostos. an der innern Seite beider tib., haselnussgrosse Exost. am untern Ende des r. rad. und Rosenkranz der Rippen) in einem rhachitischen Individuum handelt.

Med.-Rath Prof. Dr. Uhde. Mittheilung aus der Privat-Praxis.

N., aus B., im 16. Jahre, Schüler. Grosseltern väterlicher und mütterlicher Seite, sowie Eltern und drei jüngere Geschwister gesund. Pat. hat in jeder Beziehung stets in den besten Verhältnissen gelebt. Derselbe wurde in seinem ersten Lebensjahre in der Kopfschwarte von etwa nussgrossen Knoten befallen, welche ohne Spuren zu hinterlassen, nach einigen Tagen resp. Wochen wieder verschwanden. Um das Jahr 1872 bildeten sich links und rechts dicht neben dem siebenten Hals- und ersten Brustwirbel Anschwellungen in den Weichtheilen, welche Verknöcherungen an den Ursprungsstellen des M. rhomboideus zurückliessen. Bald darauf begann das ligamentum nuchae zu verknöchern. 1874 entstanden im untern Theile der Mm. sterno-cleido-mastoidei, sowie in den Ansatzstellen der MM. rhomboidei und 1875 in den Muskeln der Schulterblätter, besonders in den beiden Untergrätenmuskeln Verknöcherungen.

Der Knabe brach sich 1876 beim Fallen von einem ein paar Fuss hohen Hausgeräth den rechten Vorderarm im untern Theile des mittleren Drittels. Der Bruch heilte ohne Verschiebung der Fragmente mit festem, sehr schmalem Ringe von callus um radius und ulna.

In den nächsten Jahren bildeten sich nach und nach bald am obern, bald am untern Theile des Rückens und der Seiten Knochenwülste in den grossen und kleinen Brustmuskeln, den Sägemuskeln, den Kappenmuskeln, den breiten Rückenmuskeln, den gemeinschaftlichen Rückgratsstreckern, den Deltamuskeln, den Obergrätenmuskeln, 1882 in den Kaumuskeln, 1883 in dem Ansatztheile des geraden Schenkelmuskels.

Die Knochenneubildungen sind rundlich, kegelförmig, spitz, scharfkantig, mit unverfärbter Haut bedeckt und anfangs in den Weichtheilen wenig beweglich, später unbeweglich, wenn sie auf oder an Knochen sich befestigt haben. Sie sind nahezu symmetrisch gestellt und an ein paar Stellen des Rückens dergestalt mit einander verbunden, dass sie quere Leisten bilden. Das ligamentum nuchae hat sich mit den Jahren zu einer mehrere mm. dicken und 7 cm. betragenden höckerigen Hervorragung — Knochenleiste — gestaltet.

Sobald eine Knochenneubildung in einem Muskel beginnt, entsteht in den überliegenden Weichtheilen eine teigige, die Hautfarbe nicht verändernde Anschwellung, welche weniger schmerzhaft, als empfindlich ist und nach Abschwellung einen Knochenwulst im Muskel hinterlässt. So entstanden in den nicht gleichzeitig auftretenden Knochenneubildungen der Kaumuskeln Anschwellungen, welche von Laien für Mumps (Parotitis) ausgegeben wurden und nach Abschwellung kleine rundliche Knochenwülste zurückliessen.

Der junge Mann ist hoch gewachsen, von gesundem Aussehen, kräftig, abgehärtet, von Intelligenz und hat scharfe Sinne. Sein Kopf, wie seine Schultern sind nach vorn gerichtet, dabei ist sein Gang rasch. Die Arme sind in den Schultergelenken ankylotisch. Nur Bewegungen der Vorderarme sind in beschränkter Weise möglich. Die Muskeln, welche mit Knochenwülsten behaftet, sind atrophisch.

Die Knochenbildungen in den Muskeln entstehen weder nach Püffen noch nach Verletzungen. An dem geheilten Bruche des rechten Vorderarms ist kaum noch eine Spur von callus zu entdecken. Aus diesem Umstande geht zur Genüge hervor, dass der krankhafte Process der Myositis ossificans progressiva durch Weichtheil- und Knochenverletzung nicht bestimmt wird, an einer solchen Stelle Knochenneubildung zu erzeugen; sondern dass derselbe nach andern Vorgängen Knochenwülste in den Muskeln schafft.

N. ist mit Verkürzung beider Grosszehen geboren, welche auf Fehlen der ersten Phalanx beruht. Ausserdem hat derselbe von Geburt an eine Ankylose im zweiten Gelenke beider Daumen.

In den Ausscheidungen keine ungewöhnlichen Bestandtheile.

Die Behandlung hat in äusserer und innerer Anwendung von jodhaltigen Mitteln bestanden. —

Med.-Rath Dr. Krause. Mittheilung aus der Privat-Praxis.

Marie B. ist 1872 geboren. Beide Eltern sind gesund; auch in den beiderseitigen Familien der Eltern ist keine hereditäre Disposition nachzuweisen, — der Vater leidet zeitweise an Harngries (Harnsäure und harnsaure Salze) ein älterer Bruder der M. B. starb jung an cholera infantum.

Bald nach der Geburt wurden an mehreren Stellen der behaarten Kopfhaut Anschwellungen mit breiter Basis bemerkt, die man für multiple Kephalhaematome hielt (?); sie verschwanden nach einigen Monaten spurlos. Die Dentition begann am Ende des sechsten Monats und verlief regelmässig und ohne wesentliche Störung. Im vierten Lebensjahre trat unter leichten Fieberbewegungen und entsprechenden Störungen des Allgemeinbefindens eine, der Gegend des musc. cucullaris und der tiefern Muskulatur entsprechende Schwellung ein, die sich rasch in der Flächenrichtung vergrösserte, nach einigen Wochen geringer wurde, aber eine brettartige Härte der geschwellten Theile hinterliess, welche die scapulae vollständig auf dem Thorax fixirte. Kurze Zeit nachher trat derselbe Process an der entsprechenden Gegend der rechten Seite auf; auch Mm. supra- und infraspinatus sowie die hintern Partieen des rechten m. deltoideus wurden in den Process verwickelt. Im sechsten Lebensjahre wurde Scarlatina mit nachfolgendem Hydrops ohne Albuminurie glücklich überstanden. In den folgenden Jahren etablirte sich der beschriebene Process am linken m. latiss. dorsi, sowie an dem linken m. bic. brach., auch die kurze Rippenmuskulatur (intercostales) an der vordern und hintern Seite des Thorax, sowie einige Zacken des m. serrat. antic. maj. folgten bald nach. Vor zwei Jahren kam die Reihe an den rechten mylo-hyoid. und genio-hyoid. sowie den vordern Theil des m. biventer; überall hinterliess der Process brettartige Härte und dem Thorax dornartige Auswüchse mit breiter Basis aufsitzend. Seit einem Jahre ist die Auswärtsrollung des linken Oberschenkels etwas beeinträchtigt, ohne dass man im Stande ist, eine Härte der dem

Tastgefühl zugänglichen Muskulatur zu fühlen; nur der tensor fasciae latae fühlt sich etwas hart an.

M. B. ist jetzt 11 Jahre alt, 138 cm. gross. Brustumfang über die mamill. gemessen 62 cm. Bleiches Aussehen bei gutem Ernährungszustand; die Theile der Haut, welche die verhärtete Muskulatur decken, haben anscheinend etwas geringern panniculus. Brust- und Bauchorgane ohne nachweisbare Anomalien.

M. B. ist geistig sehr gut entwickelt; ihre auffallende Schüchternheit und Aengstlichkeit resultirt wohl aus dem geringen Verkehr, den sie von jeher mit andern Kindern gehabt.

Haltung im Ganzen etwas zusammengedrückt; linke Schulter etwas höher stehend als die rechte; die grösste Convexität der leichten Kyphose der Brustwirbel liegt am siebten Brustwirbel; leichte Skoliose mit rechtseitiger Convexität.

Das linke Schultergelenk völlig steif; m. deltoid. völlig atrophisch, aber weich; der linke m. bic. brach. stellt einen knochenharten Strang dar, der auch das linke Ellenbogengelenk in leichter Beugestellung fixirt; am obern innern Schulterblattwinkel rechterseits ein grosser breitbasiger knöcherner Dorn; zwei andere derselben Art, nur noch grösser, befinden sich unter dem rechten untern Schulterblattwinkel; links zwei grosse dornartige Exostosen, seitlich und nach unten vom untern Schulterblattwinkel; fünfte bis achte Rippe scharf gekrümmt, von vorn nach hinten zusammengedrückt; auch an der vordern Thoraxfläche zeigen sich einige, jedoch nur sehr flache Exostosen. An allen eben näher bezeichneten Stellen fühlt sich die Muskulatur knochenhart an; namentlich imponirt der linke latiss. dorsi als colossale starre Platte. Während die Rippen der obern Thoraxgegend (1—4) ziemlich ausgiebige respiratorische Excursionen machen — wie man an den sich wölbenden Infraclaviculargruben sieht — bilden die untern eine starre unnachgiebige Wand. Trotzdem ist die Pat. bis jetzt nicht dyspnoisch gewesen. Die Herzaction ist nicht beschleunigt.

Eine Untersuchung mit dem faradischen Strom war bei der äusserst ängstlichen und scheuen Pat. nicht thunlich.

Herr Dr. Schneider in Fulda, der diesen Fall in den ersten Stadien des Processes behandelte, theilt mir über seine therapeutischen Versuche und Erfahrungen folgendes mit:

Es wurden angewendet: oleum jecoris, kal. jodat., ferr. in allen möglichen Gestalten, auch fe. jod., (Alkalien und Säuerlinge, Wildunger und Nauheimer Ludwigsbrunnen wegen gleichzeitiger starker Harnsäureausscheidung), Quecksilber in gelinder Schmierkur und als Pflaster auf den stärksten Knochenneubildungen, Arsen auf Herrn Prof. Gerhardt's Rath, welcher das Kind vor 3 Jahren hier sah; Badekuren in Nauheim und Brückenau, zu Hause alle möglichen Salz- und Mutterlaugenbäder; diätetisch wurde versucht, solche Nahrung zu meiden, welche knochenbildende Salze u. dgl. enthält — Alles vergeblich. Die Krankheit geht sehr langsam, aber unaufhaltsam weiter. —

Unser Fall.

Ebert Margaretha, 20 Jahre alt, Briefträgerstochter aus Burghaus, wurde im Juliusspital aufgenommen am 13./XII. 82 und in der Klinik vorgestellt am 10./I. 83.

Eltern der Pat. sind in einem Jahre, beide 44 Jahre, an variola gestorben. Von sonstiger Krankheit derselben weiss Pat. nichts anzugeben. Eine ältere Schwester lebt und ist gesund. Auch in den beiderseitigen Familien der Eltern sollen weder ähnliche noch sonstwie auffallende Erkrankungen vorgekommen sein. Ihre Jugend verbrachte Pat. auf dem Lande in trockener Wohnung bei genügender kräftiger Nahrung; sie soll wöchentlich mehrere Male Fleisch erhalten haben.

Nach den Erinnerungen ihrer Schwester gibt Pat. an, zur gewöhnlichen Zeit die Dentition durchgemacht und laufen gelernt zu haben. Im vierten Lebensjahre soll sie am Nacken ein Geschwür gehabt haben, das aufgeschnitten wurde und heilte. Bald darauf sollen am Rücken harte Knoten erschienen sein, die bis jetzt unverändert blieben und nie schmerzten. Zugleich mit denselben sollen Motilitätsstörungen in beiden Schultergelenken aufgetreten sein, die im Laufe der Zeit zu hochgradiger Beschränkung der Armbewegungen führten. Pat. erinnert sich nicht, je im Stande gewesen zu sein, ihre Oberarme über Schulterhöhe zu erheben. Als Pat. mit 6 Jahren den Schulbesuch

begann, soll die Beweglichkeit ihrer Oberarme so verringert gewesen sein, dass sie wegen der Unmöglichkeit, dieselben genügend zu abduciren, gezwungen war, stehend am Schreibunterrichte theilzunehmen, um auf der Schulbank schreiben zu können. Die übrigen Gelenke sollen bis zu ihrem 12. Jahre so wenig an Beweglichkeit gelitten haben, dass sie an allen Reigen und Laufspielen ihrer Schul- und Altersgenossen lebhaften Antheil nehmen konnte; doch soll sie nie so leichtfüssig gewesen sein, wie ihre Spielkameradinnen.

Im 12. Lebensjahre verschlimmerte sich ihr Zustand in erheblicher Weise. Es sollen plötzlich, auf dem Wege zur Schule, heftige Schmerzen im rechten Bein aufgetreten sein, die sich beim Gehen so sehr steigerten, dass sie gezwungen war, heimzukehren und zu Bett zu gehen. Man bemerkte nun an der Grenze des mittlern und untern Drittels der rechten tibia eine Geschwulst, die bald aufbrach, unter Fistelbildung stark eiterte und erst nach Ablauf eines Vierteljahres, welches Pat. im Bette zu verbringen gezwungen war, abheilte. Während dieser Zeit hatten fast alle ihre Gelenke wesentliche Einbusse an ihrer Bewegungsfähigkeit erlitten. Zuerst stellte sich Steifigkeit in beiden Ellbogengelenken ein, im linken mehr wie im rechten, die Vorderarme wurden unter einem Winkel von ca. 130° zu den Oberarmen fixirt, so dass es der Pat. unmöglich wurde, den Löffel zum Munde zu führen. Dazu gesellte sich hochgradige Steifigkeit im Nacken und Rücken, so dass sich die Pat. weder beugen, noch strecken konnte, und beträchtliche Beschränkung der Beweglichkeit ihrer Kiefergelenke, welche Pat. auch im Sprechen erheblich störte. Besonders aber wurde ihr so das Essen wesentlich erschwert; sie half sich auf die Weise, dass sie den Teller in gleiches Niveau mit ihrem Munde bringen liess und den Inhalt desselben, während der Teller tiefer und tiefer geneigt wurde, langsam schlürfte. Ferner spürte sie, nachdem sie das Bett verlassen hatte, auch Steifigkeit in den Beinen, namentlich im rechten Kniegelenk; auch erschien das rechte Bein kürzer, als das linke. Anfangs konnte die Pat. nur mit Hülfe eines Stockes gehen, konnte wohl auch grössere Strecken durchmessen, ermüdete aber ziemlich leicht; später ging

sie ohne Stock. Seit jener Zeit war die Pat. in ärztlicher Behandlung, doch wurde eine medicamentöse Behandlung nicht eingeleitet. Sie suchte 1878 Heilung auf der Armenklinik in Frankfurt — vergeblich. Sie blieb dort bis 1880, doch wurde weder eine Besserung erzielt, noch trat eine Verschlimmerung ihres Zustandes ein.

1881 entstand ohne Veranlassung eine „schwarze" Geschwulst am linken Unterschenkel, die sich spontan öffnete und Eiter entleerte. Das bewog die Pat. im Oktober 1881 zum zweitenmal im Frankfurter Spital Hülfe zu suchen. Sie blieb dort bis Ostern 1882 und wurde angeblich mit kalten Umschlägen und Salben behandelt. Während dieser Zeit verschlimmerte sich der Zustand der Pat., trotz der Spitalsbehandlung, in erheblicher Weise. Das linke Bein wurde ganz steif, die Vorderarme wurden in der jetzt bestehenden Weise fixirt, namentlich aber nahm die Funktionslosigkeit ihrer Kaumuskeln in dem Maasse zu, dass sie die bis dahin geübte Methode der Nahrungsaufnahme aufgeben musste; wegen der Unmöglichkeit, den Mund gehörig zu öffnen und zu kauen, musste sie nunmehr mit flüssigen oder ganz erweichten Nahrungsmitteln wie ein Säugling gefüttert werden.

Ostern 1882 kehrte die Pat. wieder nach Hause zurück und blieb dort, stets ausser Bett, bis sie durch Herrn geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt auf die medicinische Klinik im Julius-Spital aufgenommen wurde. Seit jener Zeit ist keine Veränderung ihres Zustandes, kein Fortschreiten des Processes beobachtet worden.

Das Allgemeinbefinden der Pat. war, von den erwähnten Attaque-Perioden abgesehen, stets ein sehr gutes. Ihr Appetit war stets eben so gut, als ihre Verdauung und ihr Schlaf, Stuhlgang und Harnentleerung war stets normal. Muskelschmerzen, Paraesthesien, Hyper- oder Anaesthesien waren nie vorhanden; ebenso wenig je fibrilläre Muskelzuckungen. Seit 4 Jahren sollen aber zeitweilig, in unregelmässigen Zwischenräumen, Kopfschmerzen, in der Frontal- und Temporal-Gegend, aufgetreten sein. Menses will Pat. bis zum Eintritt in's Spital nicht gehabt haben, auch nie Molimina. (Da jedoch die Pat. den Eintritt der Men-

ses erst zugestand, als im Laufe der Beobachtung unwiderlegliche Spuren in der Wäsche dieselben ad oculos demonstrirten, ist es immerhin möglich, dass sich die Menses schon vor längerer Zeit, vielleicht mit dem Auftreten der Kopfschmerzen — also nicht verspätet — eingestellt haben).

Status am 14. Jänner: Pat. ist für ihr Alter auffallend klein und wenig entwickelt. Körperhöhe 149 cm., Körpergewicht 36 Kgr., Hautfarbe blass, Fettpolster mässig entwickelt. Bei der Lage im Bette ist ihre vollkommen starre Haltung, die an Bewegungslosigkeit der durch Tetanus bewirkten gleicht, besonders auffallend. Bei aufrechter Stellung springen, ausser der statuenhaften Regungslosigkeit des ganzen Körpers, die scharfe Contourirung, die eckige Zeichnung des Schultergürtels und der Oberarme, die schiefe, vorgestreckte Haltung des Kopfes, die mannigfachen, eigenthümlichen Difformitäten des Rückens, die equino-valgus-Stellung des rechten Fusses sofort in die Augen. Auch fällt, bei dem zierlichen Bau der Hände und Füsse, eine Difformität beider grosser Zehen, die kleiner als normal erscheinen, auf.

Die Untersuchung der einzelnen Körper-Regionen ergiebt folgendes Resultat:

Der Kopf ist von normaler Bildung, aber von abnormer Stellung. Er erscheint in der Halswirbelsäule unter einem Winkel von ca. 20° gebeugt und ist in der Haltung des caput obstipum, mit dem Kinn nach rechts aussen und unten, fast vollkommen unbeweglich fixirt. Active und passive Bewegung des Kopfes ist nur in seitlicher Richtung, als Drehung um seine senkrechte Achse, in sehr geringem Grade — 10—15° — möglich; Beugung und Streckung, Heben und Senken, Rotationsbewegung des Kopfes absolut unmöglich. Der ziemlich lange und schmale Schädel zeigt vorspringende tub. front., aber nirgends Exostosen. Kopfschwarte ist activ beweglich. Haarwuchs ist wohl schwach, doch zeigen die dunkelbraunen Haare keine Wachsthumsanomalien. Seborrhoë mässigen Grades.

Das Gesicht erscheint durch Vorspringen der Temporal-Gruben und der Wangen, namentlich linkerseits, verbreitert. Die mimischen Muskeln functioniren normal. Die Stirne falten-

los, die naso-lab.-Falten sehr schwach ausgeprägt; die Gesichtszüge auch sonst sehr verschwommen; fast wechsellos tragen dieselben den Ausdruck der Resignation.

Die Augen, von grünlich-grauer Farbe, zeigen Pupillen von ungleicher Weite — links etwas enger, als rechts — aber von gleich guter Reaction. Rechterseits ist Exophthalmus leichten Grades zu constatiren. (Am 16./VI. ergibt Messung der Höhe beider bulbi mit dem Exophthalmometer von Stölting links Abstand von 9 mm., rechts von 15 mm.) Intraoculärer Druck und Conjunctiva normal. Lidbewegung ungestört.

Die Nase steht schief nach rechts; das r. Nasenloch ist, durch Vorspringen der untern Nasenwand nach r. hin, verengt. Im sept. cutan. 2 Knorpel fühlbar. Der Mund erscheint durch Wulstung der l. Oberlippe ungleich, durch Zurückweichen des Unterkiefers klein. Lippenschleimhaut gut gefärbt. Beweguug der Lippen insoweit gestört, dass Pat. diese nicht spitzen kann. Wegen Ankylose beider Kiefergelenke kann die ½ cm. weite Mundspalte nicht erweitert werden.

Jochbein und proc. zygom. der Oberkiefer beiderseits vorgetrieben, verdickt. Alveolar-Fortsatz des Oberkiefers steht weit vor. Von den Schneidezähnen in demselben sind nur geringe cariöse Reste vorhanden; ebenso sind alle übrigen Zähne, mit Ausnahme des linken Eckzahnes, bis zu den Backenzähnen, cariös, ohne Kronen.

Der Alveol.-Fortsatz des Unterkiefers tritt stark zurück. Das Kinn ist schwach entwickelt, von wenig ausgeprägter Form. Am Unterkieferwinkel rechterseits rundliche, haselnussgrosse Exostose. Zähne im Unterkiefer fast sämmtlich cariös, zerbröckelt; Kronen der Schneide- und Eckzähne abgerieben. Die beiden Zahnreihen sind mit den Backenzähnen auf einander gepresst; zwischen den abgeriebenen, kronenlosen Schneide- und Eckzähnen bleibt eine 3—4 mm. weite Lücke, durch welche Pat. ihre Nahrung einsaugt. Die ohnedem monotone Stimme erhält durch die zusammengepressten Zahnreihen einen dumpfen Charakter.

Die Beweglichkeit im Kiefergelenk ist gleich null; nur eine minimale, etwa 2 mm. in horizontaler Richtung be-

tragende, seitliche Bewegung des Unterkiefers ist unter Knirschen der Zähne zu bewerkstelligen. Die Ursache dieser, so hochgradigen und so bedeutungsvollen Bewegungsstörung findet sich in der knochenharten Consistenz der mm. temporal. und masseter. beiderseits. Ueber den Zustand der mm. pterygod. ist wegen der Unmöglichkeit, in die Mundhöhle zu gelangen, nichts bestimmtes zu erfahren. Doch ist zu vermuthen, dass der Ossificationsprocess auch in diesen schon weit vorgeschritten sei.

An dem nach vorn gebogenen Halse springen beide mm. sterno-cl.-mast. als schmale, scharf geschnittene Stränge von fibröser Consistenz vor. Die tiefere seitliche Halsmusculatur fühlt sich härter an, ebenso die Zungenbeingegend, ohne aber deutliche Knochenbildung zu zeigen. Der Kehlkopf ist nach r. und l. leicht verschiebbar und macht, gleich dem Zungenbein, die Schluckbewegungen mit.

Der Thorax zeigt bedeutende Difformitäten. Er zeigt sich flach, schmal, eng, namentlich ist er in der obern Apertur bedeutend verengt, zusammengedrückt; die linke Seitenwand erscheint ausgebaucht, die rechte eingedrückt, ausgehöhlt; das Sternum eingesunken, die Intercost.-Räume verengt. Sein Umfang beträgt in der Höhe der 3. Rippe 64 cm. (r. 30, l. 34 cm.), in der Höhe des proc. xyphoid. 65 cm. (r. 31½, l. 33½ cm.) Querdurchmesser am man. sterni 17 cm., in der Höhe der 3. Rippe 19 cm., und in der Höhe des proc. xyph. 20 cm. (Der Umfang des Thorax in der Höhe des man. sterni konnte wegen Starrheit der Axillar-Arcaden nicht gemessen werden.) R. Brustwarze steht etwas höher als l. Beide mammae sind in der Entwicklung vollständig zurückgeblieben. In Folge vollständiger Verknöcherung der mm. pector. maj. und min., die als Knochenplatten unverschiebbar die vordere Thoraxwand decken, ist der Thorax bei der Respiration fast absolut bewegungslos, was bei der Pat., im Gegensatze zur normalen weiblichen Athmungs-Methode, umsomehr auffällt; nur an der r. Thoraxhälfte ist bei tiefster Inspiration eine geringe Bewegung wahrnehmbar. Excursion des Thorax-Umfanges beträgt bei tiefster In und Exspiration in der Höhe der 3. Rippe ½ cm., am proc. xyphoid. 1 cm. Die fast ausschliesslich abdominale Respiration ist wenig

ausgiebig, oberflächlich, etwas vermehrt (24 Athemzüge in der Minute), jedoch gleichmässig und geräuschlos.

Die Achselhöhlen erscheinen beiderseits als 4—5 cm. tiefe Gruben mit absolut starren Wänden. Die vorderen Arcaden (mm. pect. maj. und min.) ebenso knochenhart als die hintern (mm. latiss. dorsi und ter. maj.), und vordere wie hintere Arcaden sind gleich fest und unbeweglich mit den humeris resp. den proc. corac. scap. verbunden.

Die Rippenbogen beiderseits weich und elastisch. Am ob. Rande der 10. l. Rippe fühlt man eine rundliche, nur mit der Rippe bewegliche Exostose von der Grösse eines Kirschenkerns.

Percussion und Auscultation der Brusteingeweide ergeben normalen Befund.

Das Abdomen erscheint etwas aufgetrieben, mit intacter Musculatur. Untersuchung der Baucheingeweide zeigt normale Verhältnisse.

Am Nacken finden sich beide mm. cucullar. knochenhart. In der Medianlinie läuft von der promin. occipit. ext. bis zum 7. Halswirbel ein stark vorspringender, 9 cm. langer, 2 cm. breiter, 1½ cm. hoher Knochenstrang, der an dem, gleich einem Knochenbuckel vorragenden, Dornfortsatz des 7. Halswirbels in 2 auseinanderweichende Hälften sich theilt, welche — r. horizontal, l. nach unten und aussen — in der Scap.-Gegend riffartig hinziehen.

Die absonderlichsten Bildungen zeigt aber der Rücken. Vor allem springen da in der Höhe des 9. resp. 10. Brustwirbels 2 mächtige Knochenwülste in's Auge, welche — der eine rechts, der andere links — horizontal gegen die proc. spin. der erwähnten Brustwirbel hinziehend, das Centrum der mannigfachen Knochenfigurationen zu bilden scheinen. Der links über die ganze Breite der l. Rückenhälfte sich erstreckende Wulst hat eine Länge von 10 cm., Breite von 2½ cm., Höhe von 1 cm., sendet Ausläufer nach oben gegen den untern Schulterblattwinkel, nach unten gegen den l. Darmbeinkamm und gegen die Lendenwirbelsäule und geht medial in den proc. spin. des 9. Brustwirbels, lateral in die breite, knochenharte Platte über,

welche — den mm. trapez., latiss. dorsi, serrat. ant. maj. entsprechend — linkerseits sich über der hintern und seitlichen Thoraxwand ausbreitet. Der von diesem Wulst nach abwärts und etwas medianwärts gerichtete Ausläufer sendet in der Höhe des 3. Lendenwirbels einen dicken Ast, über die Wirbelsäule hin, nach rechts ab, welcher sich nach unten gegen den r. Darmbeinkamm und gegen das Kreuzbein, nach oben gegen die Wirbelsäule und gegen den 2. oben erwähnten Knochenwulst hin verzweigt. Lezterer zeigt sich als nach oben gekrümmte Knochenleiste von 6 cm. Länge, 2 cm. Breite und ½ cm. Höhe, welche durch 8 cm. lange, schmale und flache, schief nach unten medianwärts gerichtete Knochenspange mit dem, in der Höhe des 3. Lendenwirbels hinziehenden Ausläufer des linken Knochenwulstes in Verbindung tritt und welche sich in der knochenharten Platte, die auch rechterseits die hintere und seitliche Thoraxwand bedeckt, verliert.

Ein anschaulicheres Bild, als dies meine Feder von diesen merkwürdigen Difformitäten zu entwerfen im Stande ist, gewinnt man durch die beigefügte Abbildung (Steindruck nach photographischer Aufnahme) der Rückansicht meiner Patientin.

Alle jene vielgestaltigen Knochenneubildungen, die theils dem Faserverlaufe der mm. lattiss. d., longiss. dorsi, sacro-spin. folgen, theils aber die Faserzüge der mm. latiss. dorsi und erect. trunci kreuzen, sind von normaler Haut und gut entwickeltem pannic. adip. bedeckt und sind mit dem eigentlichen ursprünglichen Skelett vollkommen unbeweglich verbunden.

Die Brustwirbelsäule zeigt Skoliose mässigen Grades mit nach links gewendeter Convexität.

Die Wirbelsäule ist in ihrer ganzen Länge und in allen ihren Theilen vollkommen unbeweglich.

Die Schultern stehen ungleich: die r. höher als die l.; beide sind stark nach oben und vorn gezogen. Die Schulterblätter, deren Contouren man nur schwer unterscheidet, sind an den Rücken in absoluter Bewegungslosigkeit fixirt. Die mm. supra- und infrascapul. sind, ebenso wie die schon erwähnten Schultermuskeln, knochenhart.

Die, im Ellbogengelenk unter einem Winkel von 130 resp. 140° flectirten, Arme sind im Schultergelenk in leichtester Abductionsstellung absolut unbeweglich fixirt. Abstand der beiden, scharf hervortretenden humerus-Köpfe beträgt 23½ cm.; der r. steht dabei höher als der l. Der l. Arm ist ein wenig nach rückwärts gezogen und mehr abducirt — im Winkel von etwa 15° — als der r., der nur durch fingerbreiten Zwischenraum vom Rumpfe geschieden ist. Umfang der Oberarme, 9 cm. oberhalb des olecranon gemessen: r. 19 cm., l. 20 cm. Beiden humeris sitzen stalactitenartige Knochenleisten fest auf, die dem Verlaufe der mm. bic. brach., coraco-brach., brach. int., tric. brach. und den Insertionsstellen der mm. latiss. d., teres maj., pect. maj. entsprechen. Die mm. deltoid. zeigen sich hochgradig atrophirt.

Die Vorderarme verhalten sich ungleich. Beide werden im Ellbogengelenk in Flexions- und Pronationsstellung gehalten; Hände über dem Schoosse gekreuzt, linke über der rechten. Bewegung im Ellbogengelenk ist wesentlich beschränkt und zwar r. mehr nach aussen, l. mehr nach innen und oben.

R. Vorderarm kann nach aussen bis auf 3 cm. vom oberen vorderen Darmbeinstachel entfernt, nach oben bis zum Nabel gebeugt werden. Extension in einem Winkel von 130—180° möglich. Musculatur normal, in geringem Grade atrophisch. Die r. Hand wird in Pronat.-Stellung gehalten, kann aber auch Supinat.-Bewegung ganz unbeschränkt ausführen. Auch Beugung und Streckung der Hand ist ganz unbehindert. Zwischen metacarp. und 1. phal. des Daumens findet sich ein kleiner Knochenhöcker an der Sehne des m. extens. poll. long. Bewegung der Finger ist vollkommen frei.

L. Vorderarm ist sowohl im Ellbogen- als auch im Handgelenk beschränkter, als der r. Nach aussen kann derselbe, wegen grösserer Abduction des l. Oberarms, bis auf 5 cm. vom vord. ob. Darmbeinstachel entfernt, nach oben aber nur bis unterhalb des Nabels gebracht werden. Extension nur innerhalb eines Winkels von 140—170° möglich. Vom cond. int. hum. aus erstreckt sich über die Hälfte des l. Vorderarms eine Knochenspange, welche dem Verlauf der mm. pronat. ter. und

rad. int., namentlich aber des Letztern, entsprechend, am untern Drittel des Vorderarms mit gefurchtem Rande und stumpfer Spitze endet. In den mm. palmar. long. und ulnar. int. findet man unterhalb des cond. int. hum. eine dünne, schmale, 3 cm. lange, frei bewegliche Knochenspange.

Die l. Hand wird wie die r. in Pronat. gehalten, doch ist sie in ihrer Bewegung viel beschränkter, als die r. Supination, Flexion und Extension sind nur in sehr geringem Grade möglich. Muskulatur der r. Hand normal. Bewegung der Finger ganz frei.

Die Hände sind, in Betracht des Standes der Patientin, von auffallend zierlicher Bildung und von sehr gracilem Knochenbau — was die Pat. wohl der Unmöglichkeit verdankt, schwere Arbeit zu verrichten. Der Druck der Hände ist beiderseits gleich kräftig. Die Pat. schreibt stehend ganz deutlich, nur etwas steil, wie das Facsimile unter ihrer beigefügten Photographie zeigt; auch strickt sie ganz unbehindert.

Am Becken ist der Abstand der spinae a. s. oss. il. 25½ cm. Am lab. int. crist. oss. il. in der Nähe der sp. a. s. findet sich, der Ursprungsstelle des m. transv. abd. entsprechend eine dünne, 3 cm. lange, an der Basis 2 cm. breite, aber zu zackiger Spitze sich verjüngende Knochenvorragung, die nach innen und aussen auf der crista leicht beweglich ist.

Die Inguinal-Drüsen sind nicht geschwellt; ebensowenig die Cervical- und Cubital-Drüsen.

Die mm. glut. magni zeigen sich etwas atrophisch, aber in ihrer Consistenz nicht verändert; dagegen fühlen sich die tiefern Muskelpartieen beider Hüften knochenhart an.

Die beiden Oberschenkel zeigen sich, sowohl in Bezug auf ihre Stellung, als in Bezug auf ihr Volumen verschieden; auch die Länge der beiden untern Extremitäten ist ungleich, ebenso die Haltung der Füsse.

R. Oberschenkel ist im Hüftgelenk in Adductionsstellung unbeweglich fixirt und so stark nach innen rotirt, dass die patella, die auch etwas höher steht, als l., gegen das l. Kniegelenk gekehrt ist. Umfang des r. Oberschenkels, 18 cm. über der patella gemessen, beträgt 37 cm. Länge der r. unt. Extr.,

vom troch. maj. bis zum mall. ext. gemessen, beträgt 73 cm. Die Muskelursprünge am Sitzknorren, am aufsteigenden Aste des Sitzbeins, am trochant. maj. femor. zeigen sich sämmtlich verknöchert. Der femur zeigt an seiner vordern Fläche Knochenanlagerung, entsprechend dem m. extens. crur. quadric., Mm. tensor fasc. lat., sartor., ileo-psoas, pectin., adductores fühlen sich ebenfalls knochenhart an. M. bic. femor. zeigt in seiner obern Hälfte normale Consistenz, in seiner untern Hälfte höckerige Knochenleiste, ebenso mm. semitendin. und semimembr., doch sind diese Knochenleisten mit dem Muskel beweglich. Sehnen der Mm. gracil. und sartor. fühlen sich sehr hart an.

L. Oberschenkel ist in Adductions-Stellung absolut unbeweglich im Hüftgelenk fixirt. Umfang des l. Oberschenkels. 18 cm. über der patella gemessen, 43 cm. Die bedeutende Differenz im Umfange der beiden Oberschenkel wird durch die vermehrte Knochenproduction am l. Oberschenkel verursacht. An diesem sind bezüglich der Muskeln die gleichen Verhältnisse, wie am r., doch mit dem Unterschiede, dass hier die, im Gebiete der mm. bic. fem., semitend. und semimembr. fühlbaren Knochenriffe vollkomen fest mit dem Femur verbunden sind und dass im Gebiete des m. rect. crur. ein handtellergrosser Knochenbuckel sich über die übrigen knochenharten Muskelplatten erhebt. Länge der l. unt. Extr., vom troch. maj. bis zum mall. ext. gemessen, beträgt 75 cm.

Die Kniescheiben sind beiderseits leicht beweglich.

R. Unterschenkel ist im Kniegelenk in sehr leichter Flexionsstellung fixirt. Umfang der Wade 27 cm. Am untern Ende der tibia zeigen sich vorne in der Haut mehrere rundliche Narben von Fistelgängen, eine grössere, mehr längliche am Fussrücken. Das Köpfchen der r. Fibula erscheint stark verdickt und, der Insertion des m. bic. fem. entsprechend, mit Fortsätzen nach oben versehen. Die Musculatur des r. Unterschenkels ist normal. Der Fuss wird in equino-valgus-Stellung gehalten: die Fussspitze ist nach innen, unten gerichtet, der innere Fussrand ist nach oben gezogen, der äussere gesenkt. Die Bewegung der Fussgelenke nur in geringem Grade beschränkt, in den Metatarso-Phalangeal- und Phalang.-Gelenken ganz frei.

Merkwürdige Difformität zeigt die grosse Zehe; dieselbe ist kleiner, als gewöhnlich, reicht nur bis zur Höhe der II. Phal. der 2. Zehe und zeigt nur im Metatarso-Phalang.-Gelenke Beweglichkeit. Ob vollständiger Defect der I. Phalanx oder verkümmerte Bildung beider Phalangen und angeborene Ankylose der articul. interphal. besteht, ist nicht mit Sicherheit zu entscheiden.

L. Unterschenkel ist im Kniegelenk ebenfalls fixirt. Umfang der Wade 27 cm. In der Haut sind vorne, am obern Theil der tibia eine, von innen nach vorn quer verlaufende, eingezogene Narbe und am untern Theile eine, die ganze Vorderfläche einnehmende, oberflächliche, dunkel pigmentirte, mit Schüppchen bedeckte Narbe sichtbar; ebenso eine kleinere, die sich über ein Drittel des innern obern Fussrandes erstreckt. Die Muskulatur des l. Unterschenkels ist normal.

Der Fuss, in normaler, etwas nach innen rotirter Stellung, ist in seinen Gelenken frei beweglich, ebenso die Zehen. Doch zeigt die grosse Zehe die gleiche Difformität, wie rechts.

Beide Füsse zeigen gracilen Knochenbau.

Die Pat. kann frei, ohne Stütze, auch mit geschlossenen Augen ruhig stehen. Doch lehnt sie gewöhnlich am Bett- oder Tischrand, an der Wand. Grössere Strecken kann sie nicht zurücklegen, doch im Zimmer geht sie auch ohne Stock herum; sie hebt dabei abwechselnd die r. und die l. Beckenhälfte und schiebt dabei in kleinen, kurzen, schleifenden Schritten den betreffenden Fuss auf dem Boden vor.

Temperatur 37,0. Puls beschleunigt, 116, ziemlich voll und kräftig. Allgemeinbefinden gut, Schlaf, Appetit, Harn- und Stuhlentleerung ganz normal. Keine Schmerzen, keine Paraesthesien, ebensowenig Hyper- oder Anaesthesien. Im Bein keine pathologischen Bestandtheile.

Der so überaus hülflose Zustand der Patientin ruft das innigste Mitgefühl wach. Die Pat. selbst trägt ihr unsäglich trauriges Schicksal mit rührender Ergebung und Geduld, ja mit beneidenswerth heiterer Ruhe, trotzdem sie sich über die Aussichtslosigkeit ihrer Lage ganz klar ist; der geringste Scherz versetzt sie in fröhlichste Stimmung. Wahrhaft unheimlich ist

das Bild, das sie beim zu Bett bringen und aus dem Bett heben bietet; bei der starren Regungslosigkeit der auf den Armen der Wärterin ruhenden Gestalt glaubt man kaum, ein lebendes Wesen vor sich zu sehen. Namentlich beim Aufheben vom Boden und beim Aufstellen auf die Füsse muss man sich mit Mühe der Impression erwehren, eine Statue vor sich zu haben.

Die Ergebnisse der durch 6 Monate fortgesetzten Beobachtung*) sind folgende:

Im Allgemeinbefinden zeigte sich während der ganzen Dauer der Beobachtung keine wesentliche Aenderung. Hie und da klagte Pat. über Kopfschmerzen, namentlich zur Menstruations-Periode. Die Menses stellten sich seit Feber regelmässig in 3—4 wöchentlichen Intervallen ein, einigemal unter Temperatur- und Circulationsschwankungen und bei einiger psychischer Depression. Sonst waren ihre psychischen, wie ihre vegetativen Functionen stets in vollster Ordnung. Ihr Körpergewicht nimmt stetig zu; es stieg von 33,2 Kgr. am 31./XII. auf 42,4 am 31./V. Pat. zeigte sich dabei, sowohl hinsichtlich ihrer Intelligenz, als hinsichtlich ihres Charakters recht günstig entwickelt. Steter Gleichmuth, ruhige Ergebung in ihr schreckliches Loos, geselliges, heiteres Naturell, reger Bildungstrieb und stete Arbeitslust zeichneten die Pat. in vortheilhafter Weise aus. Den Tag über war sie fast unausgesezt so eifrig mit Stricken beschäftigt, dass man versucht wäre, diese rastlose Thätigkeit der Finger als unwillkürlichen, unbewussten Versuch einer Compensation ihrer sonstigen absoluten Muskelunthätigkeit aufzufassen.

Mehrfach vorgenommene Untersuchungen der Sensibilität, des Raum-, Druck- und Temperatur-Sinnes ergaben durchaus normale Verhältnisse. Die Tastkreise entsprechen ziemlich der von Landois**) entworfenen Tabelle für einen 12jährigen Knaben: Stirne 2 cm., Hinterhaupt 2, Hals 2—3, Oberarm Mitte 2, nahe dem cap. hum. 4, Vorderarm 2—3, Thorax 3, Rücken 3, Oberschenkel Mitte 3, Unterschenkel 4, Fussrücken 2,

*) Von einer Wiedergabe meines Beobachtungs-Journals nehme ich Abstand, um nicht gar zu weitläufig zu werden.

**) Lehrbuch der Physiol. des Menschen. Wien 1883. S. 938.

Fusssohle 1,5 cm. Zur Prüfung des Drucksinns wurde 1 gr. als Belastung verwandt und ein Zusatzgewicht von 0,5 gr. richtig gefühlt: an der Stirnhaut, ein Zusatzgewicht von 1 gr.: am Handrücken, Vorderarm, Bauch, Oberschenkel, Unterschenkel. Temperatur-Differenzen zwischen 32 bis 35° C. wurden richtig unterschieden.

Hautreflexe sind normal. Sehnenreflexe können nicht geprüft werden. Paraesthesien traten ebensowenig auf, als Hyper- oder Anaesthesien. Fibrilläre Muskelzuckungen wurden nie beobachtet. Muskelschmerzen oder abnorme Muskelempfindungen wurden von der Pat. nie gefühlt.

Die in den Monaten Jänner (unter freundlicher Unterstützung des Herrn Assistenten Dr. Escherich) Feber, März und Juni (unter freundlicher Unterstützung des Herrn Assist. Dr. Fr. Müller) mehrfach vorgenommene electrische Muskelprüfung ergab folgende Resultate:

Faradische Contractilität zeigte sich, vom n. facialis aus geprüft, beiderseits auch für schwache Ströme, von den nn. thorac. ant., rad., ulnar., peron. aus geprüft, beiderseits für Ströme mittlerer Stärke erhalten. Die noch erhaltene Muskelsubstanz der theilweise ossificirten Muskeln zeigt dabei gleiches Verhalten, wie die übrige Muskulatur; am deutlichsten zeigt sich dies an den knochenharten nnn. pector. maj.; die wohl nicht zur Verkürzung zu bringen sind, aber beim Auflegen der Hand die Zuckungen einzelner Muskelfibrillen deutlich fühlen lassen.

Auch war verminderte electrische Sensibilität zu constatiren; Ströme, die bei Gesunden schon Schmerzempfindungen auslösten, wurden von der Pat. noch schmerzlos ertragen.

Galvanische Erregbarkeit von den nn. facial., thorac. ant., musculo-cutan., median., rad., ulnar., peron. aus geprüft zeigt sich beiderseits erhalten, aber von der normalen Zuckungsformel wesentlich abweichend. Die Untersuchung wurde mittelst eines Krüger'schen Apparates (mit 30 Elementen) vorgenommen und da zeigte sich in allen Sitzungen und an allen Muskeln ASZ bei der geringsten Zahl der eingeschalteten Elemente, bei Verstärkung des Stromes KSZ, bei weiterer Verstärkung KOeZ,

schliesslich KSTe, aber AOeZ trat — die erste Sitzung ausgenommen, die auch sonst nicht ganz reine Ergebnisse bot — niemals ein. Die Zahl der Elemente, bei denen die einzelnen Zuckungen ausgelöst wurden, blieb in den verschiedenen Sitzungen nicht constant, was wohl durch die wechselnden Füllungsverhältnisse der Elemente veranlasst wurde; doch das Verhältniss der K- und ASZ und KÖZ zu einander blieb stets das gleiche.

Die einzelnen Sitzungen konnten immer nur von kurzer Dauer sein, da bald secundäre Zuckungen, tonische Krämpfe der Muskeln sich einstellten, welche die Reinheit der Untersuchungsergebnisse wesentlich trübten.

Das Ergebniss der galvanischen Untersuchung berechtigt also zum Schlusse auf tiefgreifende Ernährungsstörungen der Muskelsubstanz.

Zu gleichem Schlusse gelangt man auch durch die, bezüglich des Stoffwechsels unternommenen Untersuchungen.

Die vom Herrn Univers.-Assistenten Dr. Fr. Müller im Laboratorium der medicin. Klinik freundlichst angestellten Harn-Analysen gaben folgende Resultate:

16/4. T. 37,3, P. 112, R. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 1360 Cc. von 1014 sp. G. fand sich:

Harnstoff	Harnsäure	P_2O_5
20,40	0,34	2,2984.

17/4. T. 37,0, P. 108, R. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 1570 Cc. von 1010 sp. G. fand sich:

Ur	Harnsäure	Na Cl	P_2O_5	Indican in
19,31	0,235	11,30	2,19	deutlichen Spuren.

18/4. T. 36,4, P. 124, R. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 1570 Cc. von 1011 sp. G. fand sich:

Kreatinin	Ca O	Indican in
0,2779	0,0672	deutlichen Spuren.

3/5. T. 36,8, P. 120. R. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 2115 Cc. von 1015 sp. G. fand sich:

Kreatinin	$Ca_3 (P O_4)_2$	$P_2 O_5$
0,076	0,05	2,538.

6/6. T. 37,0, P. 116, R. 24.

In 24stündiger Harnmenge von 500 Cc. (entleert bei Luft-Temperatur von 31° im Schatten) von 1015 sp. G. fand sich:

Ca O	Mg O
0,0476	0,116.

Die hier mitgetheilten Resultate bilden das jedesmalige Mittel aus 2—3 Bestimmungen.

Vergleicht man die obigen Quantitäten mit der normalen Ausscheidung der betreffenden Harnbestandtheile, so zeigt sich — absolut genommen — eine Verminderung der Gesammtmengen, das Na Cl ausgenommen. Doch ergibt sich nur eine beträchtliche Verminderung der Harnsäure, des Kreatinins und der Erdphosphate, dagegen normale Ür-Ausscheidung — sobald man das geringe Körpergewicht und die N-arme Nahrung der Pat. in Betracht zieht, sowie Vermehrung des relativen Werthes der $P_2 O_5$-Ausfuhr — sobald man das Verhältniss der N- zur $P_2 O_5$-Ausscheidung berücksichtigt.

Das Körpergewicht der Patientin betrug zur Zeit der Untersuchungen im April 41 Kgr., ihre Körperlänge 149 cm. Ihre Nahrung bestand aus der Viertel-Spitals-Kost: ½ Liter Milch, ½ Lit. Nudelsuppe oder Fleischbrühe, ½ Lit. Chocolade, ½ Lit. Reis-, Schleim- oder Brodsuppe, ½ Lit. Bier, 2 Mundbrode, 2 Semmel — pro die. Wegen Unvermögens, den Mund zu öffnen und zu kauen, kann Pat. nur flüssige oder ganz erweichte Nahrung — gar kein Fleisch — geniessen.

Nach Uhle's Untersuchungen*) scheiden Erwachsene im gesunden Zustande für 1 Kgr. Körpergewicht in 24 Stunden 0—37—0,6 gr. Harnstoff aus. Die Ür-Ausscheidung meiner Pat., nach deren Körpergewicht berechnet, ergibt 0,499 resp. 0,47 gr. Ür pr. Kgr. in 24 Stunden, bleibt also innerhalb der für den Gesunden berechneten Werthe.

*) Hoppe-Seyler, Physiolog. Chemie Berlin 1881 Th. IV. S. 102.

Ebenso bleibt die NaCl-Ausscheidung innerhalb der normalen Grenzen. Nach Beneke*) beträgt die Menge des mit dem Harn in 24 Stunden ausgeschiedenen NaCl 10—13 gr. — bei meiner Patientin 11,30 gr. Fast ganz unverändert ist auch das Verhältniss zwischen $\dot{U}r$ und NaCl. Nach Salkowski und Leube**) stellt sich dasselbe in der Norm, wie 2:1, in diesem Falle wie 1,75:1.

Anders zeigt sich die Quantität der ausgeschiedenen Harnsäure, sowohl absolut, als im Verhältniss zur $\dot{U}r$-Menge genommen. Nach Beneke***) beträgt die Quantität der mit dem Harn im Zustande der Gesundheit binnen 24 Stunden ausgeschiedenen Harnsäure im Mittel 0,55 gr. (Grenzwerthe der Normal-Quantität 0,3—0,8) und nach H. Ranke†) variirt das Verhältniss der täglichen Mengen von $\dot{U}r$ zur Harnsäure im Harne beim Gesunden wie 41:1—61:1. Während nun nach der einen Bestimmung (am $^{16}/_{4}$) die ausgeschiedene Harnsäuremenge bei der Pat. sowohl absolut, wie relativ innerhalb der Grenzwerthe normaler Quantität — allerdings an den äussersten Grenzen — bleibt: 0,34 Tagesmenge, Verhältniss zum $\dot{U}r$ wie 1:60, zeigt dieselbe nach der zweiten Bestimmung (am $^{17}/_{4}$) eine erhebliche Verminderung: Tagesmenge, 0,235, Verhältniss zum $\dot{U}r$ wie 1:82,5.

Interessant ist die Beobachtung in diesem Falle bei der P_2O_5-Ausscheidung. Nach Beneke††) beträgt die Gesammt-Menge der im Harn von einem gesunden Manne in 24 Stunden ausgeschiedenen P_2O_5 annähernd 3,5 gr.; nach Winter†††) wird pr. 100 Kgr. Körpergewicht 0,27 gr. und pr. 100 cm. Körperlänge 0,1 gr. P_2O_5 stündlich ausgeschieden. Absolut genommen ist nun die Gesammt-Menge der von meiner Patientin ausge-

---

*) Grundlinien der Pathol. des Stoffwechs. Berlin 1874 S. 322.

**) Lehre vom Harn. Berlin 1882. S. 28.

***) a. a. O. S. 135.

†) Hoppe-Seyler a. a. O. S. 813.

††) a. a. O. S. 338.

†††) Neubauer und Vogel, Anleit. zur Analyse d. Harns. Wiesbaden 1856. S. 267.

schiedenen P_2O_5 nach allen Bestimmungen geringer als normal. Auf das Verhältniss zur Körperlänge und zum Körpergewicht berechnet, müsste die tägliche P_2O_5-Ausscheidung 3,576 resp. 2,6568 gr. betragen; nach der ersten Bestimmung (am $^{16}/_4$) übersteigt wohl die ausgeschiedene P_2O_5 (2,2984) die letztere Quantität, nach den folgenden (2,19 am $^{17}/_4$ und 2,538 gr. am $^3/_5$) erreicht sie dieselbe aber nicht, während sie im Verhältniss zur Körperlänge sich stets als vermindert erweist. Anders stellt sich aber die P_2O_5-Ausfuhr dar, wenn man dieselbe im Verhältniss zur N-Ausscheidung betrachtet. Nach Zuelzer's Untersuchungen*) ist das Verhältniss der P_2O_5 zum N im Urin des gesunden, erwachsenen Mannes wie 18 bis 20 (Stickstoff = 100 gesetzt). In diesem Falle stellt sich aber der relative Werth der Gesammtmenge der im Harn ausgeschiedenen P_2O_5: nach der ersten Bestimmung (am $^{16}/_4$) wie 24,16 nach der zweiten (am $^{17}/_4$) wie 24,30 — zeigt sich also nicht unbeträchtlich erhöht. Doch wird aus dieser relativen Vermehrung der P_2O_5 im Harn weniger auf vermehrte Zersetzung der Nervensubstanz, als auf verminderten Stoffwechsel in der Muskelsubstanz, oder vielmehr auf Verminderung der leistungsfähigen Muskelsubstanz zu schliessen sein.

Bedeutende Verminderung zeigen die Erdphosphate. Nach Beneke**) scheidet der erwachsene Mann bei guter Ernährung im Harn täglich 1,0—1,2 gr. Erdphosphate aus, wovon 0,4—0,5 auf den Kalk, 0,6—0,7 auf die Magnesia kommt. In diesem Falle ergibt aber die Analyse eine Verminderung des Kalkes nahezu auf $^1/_{10}$ der normalen Quantität (0,0672 gr. am 18/4, 0,05 am 3/5, 0,0476 am 6/6) und der Magnesia auf nahezu $^1/_6$ der Norm (0,116 gr. am 6/6).

Ebenso beträchtliche Verminderung weist die Harnuntersuchung bezüglich der Kreatinin-Ausscheidung nach. Nach Beneke***) und nach den übereinstimmenden Untersuchungen von Neubauer, Voit, Hofmann u. A. beträgt die Quantität

---

*) Salkowski und Leube a. a. O. S. 186 und 339.

**) a. a. O. S. 352.

***) a. a. O. S. 162.

des von dem Gesunden, bei gemischter, genügender Nahrung täglich im Urin entleerten Kreatinins 0,6—1,2 in 24 Stunden. In diesem Falle ist die ausgeschiedene Kreatinin-Menge auf 0,2779 (am 18/4) und auf 0,078 (am 3/5) vermindert, was auf beträchtlichen Verfall des Muskelstoffwechsels schliessen lässt, wenn auch der Mangel an Fleischkost mit in Rechnung gezogen wird. Bemerkenswerth ist die Analogie, welche unser Fall nach dieser Richtung mit der progress. Muskelatrophie und der Pseudo-Hypertrophie der Muskeln aufweist. Bei der progr. Muskelatrophie constatirten Rosenthal*), N. Weiss**), Langer***) eine Verminderung der Kreatinin-Ausscheidung, bei der Pseudo-Hypertrophie der Muskeln wies dies N. Weiss†) in neuester Zeit nach.

Hennige††) fand bei progressiv. Muskelatrophie Indican im Harn beträchtlich vermehrt. Wir untersuchten daher auch bezüglich dieses Harnfarbstoffs. Eine auffallende Vermehrung liess sich bei der qualitativen Analyse nicht constatiren; doch zeigte sich der Chloroform-Extract, des mit Hcl und Ca $(ClO)_2$ behandelten Urins deutlich violett gefärbt.

Die Thatsache intensiver Störungen des Muskelstoffwechsels ist somit auch durch die Ergebnisse der Harnuntersuchung constatirt. Doch können die Befunde intensiver Ernährungsstörung der Muskelsubstanz bei so langer Dauer, so vorgeschrittenem Stadium der Krankheit, bei solcher Ausbreitung der Ossificationen wie in diesem Falle, zur Entscheidung der Frage, ob die trophischen Störungen primäre oder secundäre seien, nichts beitragen. Bei Verdrängung eines Gewebes mit so regem Stoffwechsel, wie es das Muskelgewebe ist, durch ein Gewebe mit so langsamem Stoffwechsel, wie das Knochengewebe, müssen sich wesentliche Aenderungen im Stoffwechsel ergeben. Viel

---

*) Handbuch der Diagn. und Ther. der Nervenkrankh. Erlangen 1870. S. 225.

**) Wien med. Wochenschr. 1877, Nr. 29.

***) Deutsch. Archiv für klin. Medizin. Leipzig 1882, Dez., Bd. XXXII, S. 400.

†) Wien. med. Wochenschr. 1883, Nr. 20.

††) Deutsch. Archiv für klin. Med. Leipzig 1879 Bd. XXIII S. 284.

würde zur Lösung dieser Frage die genaue Beobachtung des Stoffwechsels im Anfangsstadium der Krankheit, eventuell auch zur Zeit der einzelnen Attaquen, beitragen. Die Möglichkeit hiezu blieb mir versagt.

Erwähnenswerth ist wohl auch die Thatsache, dass die Pat., trotzdem, bei der fast absoluten Bewegungslosigkeit ihrer quergestreiften Musculatur, Ermüdungsproducte (milchsaure Salze) doch wohl in geringer Menge sich ansammeln dürften, des festesten, ruhigsten Schlafes sich stets erfreute.

Von einer mikroskopischen Untersuchung der Muskeln habe ich Abstand genommen. Trotz der warmen Empfehlung der Middeldorpf'schen Harpune durch Friedreich *) wagte ich es doch nicht, von derselben Gebrauch zu machen. Bei dem Umstande, dass in einer Anzahl von Fällen der Myos. oss. progr. neue Attaquen nach Traumen erfolgten, fühlte ich mich nicht berechtigt, zu einem Fortschreiten des Processes eventuell Anlass zu geben. Ich glaube auch so ganz im Sinne meines hochverehrten Lehrers gehandelt zu haben. Spontan trat aber eine Abscessbildung während der Dauer meiner Beobachtung nicht auf, und so musste ich auf eine Untersuchung der Muskeln nach histologischer Richtung Verzicht leisten.

Temperatur zeigte sich während der ganzen Beobachtungsdauer fast durchgehends normal, während man doch voraussetzen sollte, dass mit dem Verluste der Muskelfunction und dem Verfalle der Ernährung auch eine Herabsetzung der Temperatur einhergehen würde: Rosenthal **) constatirte auch in 2 Fällen von progr. Muskelatr. ein Sinken der Temp. um 2 bis 4°. Abnorme Schwankungen der Temp. zeigten sich nur an 4 Tagen, ohne erkennbare Ursache: $^{15}/_{1}$ T., 38,2, P. 130; $^{22}/_{1}$, T. 38,4, P. 136; $^{1}/_{5}$, T. 35,8, P. 108; $^{11}{}_{5}$, T. 38,2, P. 134.

Dagegen zeigte der regelmässige, ziemlich volle und kräftige Puls eine bedeutend vermehrte Frequenz. Bei durchaus normaler Temperatur ging er nie unter 100, stieg aber zuweilen bis auf 130; im Mittel betrug die Pulsfrequenz 116. Dabei hat

*) a. a. O. S. 9.
**) a. a. O. S. 225.

aber die Pat. fast nie das subjective Gefühl des Herzklopfens. Eine haltbare Erklärung dieser Tachycardie — die noch in keinem der bisher veröffentlichten Fälle beobachtet wurde — zu geben, ist recht schwer.

Als Symptom von Morb. Basedowii, wofür man dieselbe auch wegen des vorhandenen Exophthalmus zuerst ansprechen würde, kann sie nicht betrachtet werden, da von Seiten der Schilddrüse alle Erscheinungen fehlen, und auch von Seiten des Herzens, ausser der beschleunigten Action, und von Seiten des Auges, ausser dem einseitigen Exophthalmus geringen Grades, gar keine Abnormität zu constatiren ist. Mehrfach vorgenommene ophthalmoskopische Untersuchung zeigte mir stets normalen Augenhintergrund. Herr Dr. A. Müller, Assistent der Augenklinik, der so gütig war, die Pat. ebenfalls zu ophthalmoskopiren, constatirte gleichfalls physiologisches Verhalten der Gefässe. Das Gräfe'sche Phänomen fehlt ebenfalls. Auch die Blutbeschaffenheit erwies sich normal. Die mikroskopische Untersuchung zeigte mir 1—2 weisse Blutkörperchen im jeweiligen Gesichtsfelde, also durchaus keine Vermehrung derselben, dagegen die geldrollenartig gereihten rothen Blutkörperchen, von normaler Form, Grösse und Farbe, in reicher Zahl. Ebenso war auch das psychische Verhalten der Pat. stets ein normales. Auch hat keines der aetiologischen Momente, welche nach Stoffella*) für das Entstehen der Basedow'schen Krankheit von Bedeutung sind, auf die Patientin je eingewirkt.

Ob diese Tachycardie schon vor ihrer Aufnahme in die Klinik bestanden habe, ist nicht zu erfahren. Daher ist die Möglichkeit, dass Morb. Based. sich noch im Entwicklungsstadium befindet, nicht ausgeschlossen. Da die Pat. noch auf der Klinik bleibt, so wird weitere Beobachtung derselben diese Frage wohl bald entscheiden.

Die Annahme einer Affection des vagus und dadurch bedingte Lähmung der Hemmungsfasern desselben ist noch weniger haltbar. Gegen eine Affection des Vagus-Stammes spricht die normale Functionirung der von demselben versorgten Organe.

*) Ueber Morb. Basedow. Wien. med. Wochenschr. 1883. No. 21.

Eine Compression der Vagusfasern durch geschwellte Bronchialdrüsen-Paquete ist gleichfalls unwahrscheinlich, da weder der Lungenbefund, noch der Zustand der palpablen Lymphdrüsen eine Hypertrophie der Bronchial-Drüsen voraussetzen lässt. Auch ist ein abnormer Zustand der Bronchial-Drüsen bei Myos. oss. progr. nur in dem von Minkiewicz publicirten Obductionsbefunde constatirt; und in diesem Falle stand die tuberculöse Entartung der Bronchial- und Mesenterial-Drüsen offenbar mit der Miliar-Tuberculose, an welcher die Pat. zu Grunde ging, im Zusammenhange.

Man kann nun an die Möglichkeit einer Affection des Sympathicus denken. Dieser Gedanke wurde durch eine eigenthümliche Erscheinung, welche ich am 11/5. an der Pat. zu beobachten Gelegenheit hatte, noch näher gerückt. Pat. zeigte nämlich am erwähnten Tage, nachdem sie schon Tags vorher über Kopfschmerzen geklagt hatte, eine auffallende halbseitige Hyperhidrose am Kopfe. An der linken Stirn- und Gesichtshälfte trat reichliche Schweisssecretion auf, während die rechte Stirn- und Gesichtshälfte vollkommen trocken blieb; die Grenzlinie zwischen transspirirender und trockener Seite verlief schnurgerade, wie mit dem Winkelmaass gezogen, von der Haargrenze über den Nasenrücken bis unter das Kinn. Dabei zeigten linke Wange und linkes Ohr auffallende, lebhafte Röthe und, dem Gefühle nach, wesentlich höhere Temperatur, als r. Wange und r. Ohr. Die linke Pupille, die immer etwas enger, als r., zeigte aber keine Verengerung ihres sonstigen Volumens. Von dem fehlenden Symptom der Myosis abgesehen, bot sich also das unverkennbare Bild einer Lähmung des linken Halssympathicus. Auf Befragen gab Pat. auch an, in der l. Halsgegend geringe Schmerzhaftigkeit zu fühlen. Dabei war Gesammt-Temperatur 38,2, Puls 134, Resp. 24. Am nächsten Tage waren die Kopfschmerzen und alle sonstigen Symptome verschwunden und am 3. Tage darauf traten bei deprimirter Stimmung und Kopfschmerzen die Menses ein.

Der letztere Umstand stört wesentlich die Reinheit der Erscheinung. Mit Rücksicht hierauf und auf das bloss einmalige Auftreten dieser Erscheinung — dieselbe wiederholte sich

in den nächsten Wochen nicht mehr und auch vorher will Pat. nie dem Aehnliches bemerkt haben — sehe ich davon ab, weitergehende Schlüsse an dieses immerhin interessante Phaenomen zu knüpfen und betrachte dasselbe nur als eine der mannigfachen Störungen, welche die Menstruation im Circulations- und Nervensysteme der Frauen bewirkt. Die Vermuthung ist aber vielleicht berechtigt, dass sich derartige Störungen an einem locus minoris resistentiae etabliren werden.

Nach Gerhardt*) ist halbseitige Hyperhidr. am Kopfe wohl ein ungemein häufiger Zustand; aber er hebt hervor, dass derselbe vorzugsweise bei Männern im mittleren und vorgerückten Alter zu beobachten ist.

Die Art einer Sympathicus-Affection bei unserer Pat. könnte jedoch nur durch Gründe hypothetischer Natur bestimmt werden. Man könnte dieselbe als locale Affection des linken Hals-Sympathicus auffassen, welcher durch die nach r. unten fixirte Haltung des Kopfes ohnedem gezerrt, durch fortgesetzten Druck von Knochenneubildungen in den tiefen Halsmuskeln oder von Exostosen an den Halswirbelkörpern gelähmt worden wäre. In diesem Falle müsste man zur Erklärung der Tachycardie mit Friedreich**) annehmen, dass durch Lähmung der zum Herzen gehenden vasomotorischen Fasern des Sympathicus die Kranzarterien des Herzens erweitert würden und durch stärkeren Blutzufluss zum Herzmuskel stärkere Erregung der Herzgangl. erfolge. Doch spricht der Zustand der oberflächlichen Halsmuskulatur, die sich wohl etwas härter anfühlt, aber keine Ossification aufweist, nicht für die Annahme von Verknöcherung der tief liegenden Halsmuskeln; ebensowenig wird die Annahme von Exostosen an den Wirbelkörpern durch die bisherige Obduct.-Befunde gestützt, die wohl Synostosen der Wirbelbogen durch Verknöcherung der Wirbelbänder, aber keine Exostosen an den Wirbelkörpern constatirten.

*) Ueber einige Angioneurosen, Leipzig 1881, S. 13.

**) Eulenburg und Guttmann, Pathol. des Sympathicus. Berlin 1873 S. 52.

Nicht minder anfechtbar wäre die Annahme einer fibrös-fettigen Degeneration des Sympathicus, wie Schneevogt*) und Jaccoud**) sie bei progressiver Muskelatrophie zuerst constatirt haben. Zu einer solchen Auffassung fühle ich mich um so weniger berechtigt, als — ausser in dem meinigen — noch in keinem der bisher bekannten Fälle irgend welche Symptome beobachtet wurden, die auf eine Affection des Sympathicus hätten schliessen lassen können. Desshalb ist auch bei den bisher zur Obduction gelangten Fällen auf den Zustand des Sympathicus kein besonderes Augenmerk gerichtet worden.

Ich sehe mich somit zu dem Geständnisse gezwungen, dass ich für die Tachycardie in meinem Falle keine zweifellose Erklärung zu geben im Stande bin.

Die Respiration war stets vermehrt, 24—28 Athemzüge in der Minute, aber sonst ganz normal. Die durch minimale Excursion des Thorax bedingte Hemmung der Lungen, sich nach allen Dimensionen auszudehnen, erklärt jene Thatsache zur Genüge.

Der Verknöcherungs-Process ist während der Beobachtung fortgeschritten, aber ohne irgend welche subjectiven oder objectiven, allgemeinen oder localen Symptome. Das ergab die letzte Gesammt-Untersuchung der Pat., welche ich am 20/VI. behufs Vergleichung mit dem status vom Jänner vornahm; es zeigte sich hiebei, dass der Unterkiefer nunmehr activ und passiv absolut unbeweglich fixirt ist, auch die minimale seitliche Verschiebung um 2 mm. nicht mehr vollführen kann; ferner fand ich in der Bauchmusculatur links einen fibrösen, gänsefederkieldicken Strang mit einigen bohnengrossen, knochenharten Knötchen, welcher unterhalb der schon im Jänner constatirten Exostose am lab. int. cristae oss. il. entspringend, horizontal gegen die linea alba, dem Faserverlaufe des m. transv. abdom. folgend, verläuft.

Die Pat. bleibt noch weiter auf der Klinik des Herrn Geh. Rath Prof. Dr. Gerhardt und somit sind auch noch spätere Mittheilungen über den weiteren Verlauf des Krankheitsprocesses zu erwarten.

*) Friedberg a. a. O. p. 102.
**) Eulenburg und Guttmann a. a. O. S. 90.

Behufs rascherer und genauerer Uebersicht der bisher beobachteten Fälle will ich dieselben in einer Tabelle, welche analog der von Nicoladoni entworfenen und nur mit einigen Rubriken vermehrt ist, zusammenfassen, wozu ich mich um so eher veranlasst fühle, als ich die Nicoladonische, 9 Fälle enthaltende, Tabelle mit mehreren Obductionsbefunden und einer Reihe von Fällen ergänzen kann. Die Nummern 3, 4, 5, 6, 8, 10, 16 meiner Tabelle habe ich fast ganz unverändert, die Nummern 9 und 11 mit den neu aufgestellten Fragen und den Obduct.-Befunden vermehrt, aus der Nicoladonischen Tabelle herübergenommen.

Tabellarische Uebersicht

der bisher beobachteten Fälle von

Myositis ossificans progressiva.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
1	John Freke, Philosoph. Transact. Nr. 456. 1740.	M.	11.	?	?	?	?	?
2	John Copping, Philos. Transact. Nr. 474. 1741.	M.	8.	?	?	?	?	?
3	Testelin u. Danbressi, Gaz. médic. de Paris Nr. 11. 1839.	M.	26.	Stammte von gesunden Eltern, aber lebte in einem ungesunden Stadttheile in feuchter Wohnung.	Fall auf den rechten Oberschenkel im 18. Lebensjahre; Rheumarthrit. nniv. im 26. Lebensjahre.	?	?	?
4	Hawkins, The London Medic. Gaz. p. 273. Mai 31. 1844.	M.	22.	?	Starke Erkältung.	r. mm. sacrospinal., l. mm. rhomboid.	l. lat. dorsi, l. serrat. ant. maj. — r. pect. maj., l. mm. scaleni. — l. sacrospinal.	Locale Schwell. und heftige Schmerzen.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Bemerkungen
Im 3. Jahre der Erkrankung erstrecken sich Ossificationen von den Halswirbeln bis an's Kreuzbein, seitwärts über den ganzen Rücken.	?	?	
Ossificationen am ganzen Rückgrat und an sämmtlichen Extremitäten. Zeit unbekannt.	?	?	
Im 13. Jahre der Erkrankung untersucht. Hals- und Unterkiefer fast unbeweglich. Beide Mm. sterno - cl. - m. strangförm. und dünn. Beide Schultergelenke völlig unbewegl., ebenso Stamm- u. Hüftgelenke. Beide Ellbogen- und Kniegelenke beschränkt beweglich.	† an Miliar-Tuberculose.	13 J.	Obduct.-Befund: Verknöchert waren: r. tempor. u. l. pteryg. int., l. semi-spin. capit.; l. deltoid. u. beide pector. maj. u. min. fast ganz; beide bic. brach. u. coraco-brach. u. ancon. long. d. bis auf ihre Ursprünge und Insertion., ebenso der r. latiss. d. ziemlich ausgedehnt; ferner die lang. Rückenmusk., der r. glut. med.; der vast. int. u. med., der glut. med. u. min. u. der hint. Rand des glut. max. der link. Seite; der l. tens. fasc. lat. fast ganz; nur die beid. mm. sterno-cl.-mast. waren sehnig degenerirt. — Die verknöcherten Partien waren mit Periost und Ernährungslöchern versehen; die Insert. der noch erhaltenen Muskelfasern an diese neuen Knochen geschah durch Sehnengewebe. — Bei keinem Muskel haben die Sehnen irgend welche Veränderung erlitten.
Verlauf ziemlich acut. Einige Monate nach dem ersten Auftreten waren die mm. st.-cl.-mast. in ihr. unt. Abschn., der l. sacro-spin., der l. rhomb. verknöchert. Harte Geschwulst am angul. inf. der r. scapula.-Harte, sehr schmerzh. Schwellung am ang. inf. der l. scap., dann am ligam. nuch. und der am Hinterhaupt sich inserirenden Muskeln.	?	?	Geschwulst am ang. inf. der r. scap. wurde exstirp. und zeigte sich dabei mit dem trapez. u. den rhomb. durch norm. Sehnen und Periost-Verbindungen vereinigt; mikroskop. bestand sie aus ganz festem wahren Knochengewebe.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
5	David L. Rogers, Amerik. Journ. of med. sc. Vol. XIII. 1845.	M.	?	?	?	?	?	?
6	Wilkinson, TheLond. Med. Gaz. New Ser. Vol. III p. 993 Dec. 4. 1846.	W	8 Monate nach der Geburt.	?	?	?	?	?
7	Henry, Philosophic. Transact. Vol. LII. p. 143.	M.	?	?	?	R. Vorderarm-Muskulatur.	Muskulatur des l. Arms.	Schmerzhafte Anschwellung local.
8	William Skinner The medic. Times and Gaz. London Vol. I. p. 143. 1861.	M.	7.	Stammte aus durchausgesund. Familie.	?	Vorübergehende Schwellung am Nacken.	Beide obere Extremitäten.	Local Schwellung unter Fieber u. Schmerzen. Neue Attaquen traten ausnahmslos nach jed. Verletz. auf.
9	Ivan Minkewitsch, Virchows Archiv	W	5.	Der Vater, potator, erlag epilept. Anfällen, die bei ihm	?	Untere Hals-Partien.	Rücken, obere, dann untere Extremität.	Von Fiebererscheinungen u. localen

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
Untersucht im 30. Lebensj. Ossific. die Hals-, Brust- und Rückenmusk. die Musk. um den trochanter. — Die scap. an den thorax fixirt. — Die Muskelsehnen ganz frei.	?	?	
?	† an Pneumon.	21 J.	Obduct.-Befund: Die Muskulatur theils im Zustande der Verknöcherung, theils in dem der fibrös. Degenerat. od. Atrophie, besonders soll l. m. st.-cl.-mast. im Zustande fibrös. Degenerat. gewesen sein. — Starke Verkrümmung der Wirbelsäule und des stern. Vorwiegend verknöchert waren: die mm. pectoral., lat. dorsi, die lang. Rückenmusk., mm. rhomb., der r. m. st.-cl.-mast., die Depressoren des Unterkiefers, die mm. teret. maj., die Beuger und Strecker des Vorderarms, die mm. pronat. teret. u. die extens. carpi. — Herz u. Gefässsyst. gesund. — Alle Gelenke frei.
Im 19. Lebensjahre untersucht. — Ossific.: Musk. des r. Vorderarms, des l. Arms, des r. Unterschenkels, der Schultern u. der Hände.	?	?	Unter lange fortgesetzt. Gebrauch einer Merc.-Cur, welche mit Seebädern abwechselte, soll Ossificat. der Muskeln sich theilweise zurückgebild. haben.
Untersucht im 6. J. der Erkrank. R. Schult. ganz, l. nahezu ganz unbeweglich. Contract. beid. Ellbogengel. Wirbels. unbewegl. Beide scapulae fixirt. — Knochenhart waren: recht. Brustmusk., die l. Vorderarm-Flexoren, die Partie zwischen scap. und Wirbels., die lang. Rückenmusk. und lat. dorsi. Unt. Extremit. frei.	?	?	Urin normal.
Untersucht im 10. J. der Erkr., Ossific. waren: l. m. tempor. und beide mm. pterygod.; ferner bestanden aus-	† an Miliar-Tuberculose	15 J.	Obduct.-Befund: Alle nebenerwähnt. Knochengeschwülste vergrössert. Unt. Extremit. in stark. Extens. u. oedemat. Beide Füsse, besond. der l., ped. equini. Neue Geschwülste hatten sich

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
	Bd. XLI. p. 413 1867 und ebenda Bd. LXI. p. 524 1874.			zuerst ein Jahr vor der Geburt der Pat. aufgetreten waren. Jüngste Schwester der Pat. scrophul.			Zuletzt Kaumuskeln.	Entzündungs-Symptomen begleitete Schwellung.
10	Joh. Zollinger, Inaug.-Dissert. Zürich 1867. Auch Th. Billroth, chirurg. Erfahrung. in Langenbeck's Archiv Bd. X. S. 459 1869.	M.	3.	Stammt v. gesunden Eltern ab, seine einzige Schwester ges.	Fall auf die vorgestreckten Arme im 3. Jahre.	Muskulat. der Arme.	?	?

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
gebreitete vielgestaltige Ossificat. am Rücken in den mm. sacro-spin., lat. dorsi, trapez., rhomboid., glut., supra- und infraspin., teret. u. pect. maj., lat. dorsi in axillis, r. semitendin. und semimembranos.; ferner Knochengeschwülste im r. rect. fem., im r. tib. ant., extens. digit. commun., im med. Kopfe des r. gastrocnem., in den unt. Part. des l. sartor., gracil. u. semitendinos.			an der obern, stark pronirten und fast vollständ. extendirt., r. Extrem. gebildet; dieselben sassen am ob. hint. Drittth. u. an der inn. unt. Fläche des r. Oberarms. Auch die vord. Ränder beid. mm. trapez. verknöchert. Lymphdrüsen in der Nähe der ossific. Musk. alle vergröss. In beid. Pleurasäcken plast. Exsud.-Mass. Lung. oedemat. An der r. Lungenspitze zerstreut erweichte Käseherde. In den unt. Part. der r. Lunge erbsengrosse, schwarze Herde. Die l. Lunge übersäet mit grauen Mil.-Tuberk. Bronchialdrüs. indur., käs. entart.; ebenso die stark vergrössert. Mesenter.-Drüs. Im blass. schlaff. Herz. fand sich in der vord. Wand der r. Kammer, nahe der Herzspitze, erbsengrosse Cyste mit breiig. Inhalte. In der Mitte der stark vergröss., stellenweise mit dem Zwerchfell und der normalen Milz verwachsen., theilw. muskatnussähnlich. und stellenw. fettig entartet. Leber kindskopfgrosse Cyste mit Echinococc.-Bläschen. Nieren hyperaemisch. Durchschnitt durch die Knochengeschwülste im frisch. Zust. zeigt grosse Aehnlichk. mit der Struct. eines Wirbelknochens: tief geröthete Marksubst., umgeb. von compact. Knochenrinde. Verhältniss der umgebenden compacten, zur inn. spongiös. Substanz stellenweise verschied. Mikroskop. Untersuch. zeigt Knochenkörperchen und Knochenkanälchen.
Untersucht im 21 J. der Erkr. Ossific.: Rückenmuskeln, glut. max., lat. dorsi, dessen Sehne aber frei; mm. delt., pector. und bic. brach. sowie mm. st.-cl.-mast. fibrös degener.; Unterkiefer auf 1 cm. zu öffn. Ossificat. im plat. myoid. Knochenplättch. in der chorioid. des l. Auges.	?	?	Urin weder quantitativ, noch qualitativ verändert. Amauros. des l. Aug. in Folge total. Atroph. des l. optic.; r. optic. partiell atroph.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen, Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
11	Münchmeyer, Henle und Pfeufer's Zeitschr. für rat. Medicin Band XXXIV. Seite 9 1869. Obduct.-Befund v. Mays, Virchow's Archiv Bd. LXXIV. S. 156 1878.	W	4. oder 5.	Eltern und eine Schwester an Phthis. pulm. gestorben. Von Gelenkkrankheiten, Rhachitis und ähnlichen Affectionen ist in der Famil. der Pat. nichts bekannt.	Heftiger Fall auf den Rücken im 4. oder 5. Lebensjahre. Keine Masern.	Nacken.	Die genaue erste Reihenfolge nicht eruirbar. Nach dem 22. Lebensjahre in welch. schon ossific. waren: bic. brach., pect. und delt. l., lange Rückenmusk., lat. dorsi, trapez., lig. nuch. — erkrankten noch: Mm. rad. int. und inteross. l., dann Muskul. des r., später des l. Beins, zuletzt des Unterkiefers.	Locale Entzündungssympt., mässige Schmerzen, leichtes Fieber und bedeutende Verminderung der Phosphate im Harn.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
Befund M.-s. im 20. J. der Erkr.: Ossific.: alle Rückenmusk., beide Mm. cucull., sämmtl. Halsmusk. mit Ausnahme der mm. omohyoid.; am r. Beine die mm. glut., tens. fasc. lat., sartor., rect. fem., u. vast.; am l. Beine m. rect. fem., vast. med.; der Unterkiefer unbeweglich.	† Todesursache ist aus dem publicirt. Obd.-Bef. nicht mit Sicherheit zu constatiren; doch ist aus pleur. Exsud. auf Affect. der Respir.-Organe zu schliessen.	27 J.	Obduct.-Befund: Haut-Oed. des l. Arms, des l. Unter-, sowie des r. Ober-Schenkels, Kopf, Ober- und Unterkiefer vollständig unbeweglich; ebenso beide stark flectirten Arme im Schultergelenk vollkommen fixirt, im Ellbog.-Gel. in beschränkt. Maasse, im Handgelenk ziemlich frei bewegl. Schiefe Stell. des Rumpf. und des Beck.; r. Schulter und r. Darmbeinkamm stehen höher. Unt. Extrem. im Hüftgel. unbewegl., im Kniegel. frei, in den Fussgelenken in gering. Maasse bewegl. Zeh. stark flectirt. Die Knochen sind verdickt und massig, die Ripp. jedoch auffall. brüchig. Hyperost. u. Exost. an den humeris, femoris, patellis an der r. ulna und dem l. os ilei. Ossific. in folgend. Musk.: Mm. cucull. u. latiss. dorsi, in beid. mm. pector. maj., delt., extens. carpi rad. long. u. brev., im r. tens. fasc. lat. u. rect. femor., im l. flex. digit. commun., adduct., long. u. vast. intern. femor.; ferner verknöchert das l. ligam. coraco-clavicul., das ligam. nuch. und fasc. lumbo-dorsal. Hochgrad. Atroph. zeig.: Musk. an der vord. Fläche des Hals., die Rückenm., bes. Mm. lat. dorsi u. cucull.; in geringerm Grade atroph.: Mm. pector. maj. und deltoid., Oberschenkelmuskulat., die dabei hellrothe Farbe u. keine allzugrosse Brüchigkeit zeigen. Sämmtliche Fasc. stark entwickelt; namentlich Fasc. des Halses u. des r. Vorderarms beträchtlich verdickt. — In beiden Pleurahöhlen beträchtliche Menge eines sanguinolenten Serums. Pleurablätter stark getrübt u. haemorrhag. infiltr. Im Herzbeutel sehr dunkl. Blut u. massenhaft. derb. Fibrin. — Mikrosk. Untersuch. des entkalkten ossificirten Gewebes ergiebt wirkliche Knochen-Structur: um Havers'sche Canälchen in Lamellen angeordnete, mit Knochenkörperchen durchsetzte, Knochensubstanz. Direct sind die neugebildet. Knoch. von faserig. Bindegew. umgeb., Muskelfas. sind erst in einig. Entfernung wahrnehmbar. — Muskeln (Zupf-Praeparate und Querschnitte) zeigen unter dem Mikrosk., zum Theil hochgradig verschmälerte Fa-

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
12	W. M. Byers, New.-Orl. Journ. of med. 1870.	M.	2.	?	?	?	?	?
13	Florschütz, allg. med. Centr.-Zeitung Berlin Dec. 1873. Rich. Gerber, Inaug.-Dissert. Würzburg 1875. Obduct.-Befund: Karl Mays, Virchows Archiv Bd. LXXIV. S. 148. 1878.	M.	5.	Stammt aus gesunderFamilie. Ist in trockener Wohnung, bei wöchentlich mehrmalig. Fleischkost auf dem Lande aufgewachsen.	Fall od. sonstig. trauma wird in Abrede gestellt. Neben verhältnissmäss. dem Alter entsprechend entwickelten penis zeigt sich das scrotum verkümmert u. erscheinen die testes in ihrer Fortbildung vollständig zurückgeblieben. Auffallend, angeborene Kleinheit beider grosser Zehen.	Latiss. dorsi unterhalb der r. scapula.	Muskulat. der r. Schult. u. des r. Ober-Arms; nach lang. Zeit Muskulat. der l. Schult., l. latiss. dorsi, Muskulat. beid. Vorderarme, r. bic. brach.; im 5. J. der Erkrank.: Nackenmusk., lig. nuch., vord. Halsmusk., zuerst r., dann l., l. Hüftmusk., im 6. J.: Kaumusk. im 7. Muskul.	Locale Entzündungs-Erscheinungen, heftige Schmerzen, Schwellung.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
			sern mit dicht gestellt., aber nicht vermehrt. Kernen und keine getrübte oder undeutliche Querstreifung; intermusculär. Bindegew. an sehnig degener. Musk. vermehrt, an ossific. Musk. normal, an lipomatös. Musk. mit Fettzell. durchsetzt. — Mikrosk. Untersuch. des Rückenmarks und der periph. Nerv. ergiebt nichts Abnormes.
Untersucht im 15. J. der Erkr. Ossific. sind fast sämmtliche Muskeln, auch die Kaumuskeln.	?	?	
Ossific. im 7. J. der Erkrank.: Mm. triang. menti, masseter. u. tempor., buccinat., ligam. nuch., Mm. cucullar., splen. cap. et. coll., pect. maj. et. min., subclav., serrat. antic. maj., lat. dorsi — r. mehr, wie l. —, ferner mm. deltoid., bic. br., brach. int., coraco-brach. beiderseits, Mm. glut. med. u. minimi beiders., l. Oberschenk. - Muskulat. — doch zeig. die langen Musk. (Adduct.-Gruppe, rect. fem., bic. fem. etc.) nur in der ob. Hälfte Ossificat. — namentlich l. tens. fasc. lat.; r. Oberschenkelmusk. in Ossificat. begriffen; im 9. J. auch noch r. Hüft- u. Oberschenk. - musk. ossific. u. tric. brach. in Ossificat begriffen. Vord. Halsmusk., beide glut. max. atroph. Cap. obstip. u. Kypho-Skoliose. Epileptiforme Anfälle mit temporärer Aphasie.	†. Todesursache aus dem publicirten Obduct.-Befunde nicht mit Sicherheit zu constatiren; doch lässt sich eine Erkrankung der Respirations-Organe auch aus den spärlichen Mittheilungen diagnosticiren.	11 J.	Obductions-Befund: Hals und Wirbels. können nicht gebeugt werden. Beide Oberarme in starker Adduct., r. Vorderarm in nahezu rechtwinkl. Flex. fixirt, während l. Vorderarm und beide Hände beschränkte Beweglichk. besitzen. R. Bein in mässig. Add., l. Bein in mäss. Abduction fixirt. Unterschenkel u. Füsse in beschränkt. Maasse beweglich. Sämmtliche Knochen des Skeletts in ihrer ganzen Ausdehnung verdickt; doch zeig. die Epiphysen der Röhrenknochen die Wirbelkörp., die Scham- und Sitzbeine, die Kniescheiben sehr morsches Gewebe. Sämmtliche Wirbelbögen sind untereinander durch Knochengewebe, welches in einer dünnen äussern Lamelle sehr compact, im Innern sehr morsch u. brüchig ist, verbunden, so dass die ganze Wirbelsäule einen unbewegl. Knochen bildet. Hyperostos. an den Schädelknochen, den Gesichtsknochen u. dem Zahnfortsatze des epistr. Exost. an den Nasenbeinen, den Rippen, an dem Schambeine, an den Darmbeinschaufeln, an der l. tibia. Synost. an den Wirbeln durch Verknöch. der lig. flava und interspinalia. Ausser diesen Bändern auch das l. lig. coraco-clavic. ossificirt. Sämmtliche Fascien sehr derb und dick. Musk. zum grösst. Theil hochgrad. atroph., theilweise fibr. oder lipomat. degenerirt. Ossificat. in folgenden Muskeln: Mm. tempor., masset., cucull., splen. cap. et

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
							des r. Oberschenk. u. r. Hüfte; im 8. u. 9. J. thorax- u. Arm. Muskul., namentl. l. Tric. brach.	
14	Dittmeyer, R. Gerber's Inaug.-Diss. 1875.	W	6.	Eltern ges., in der Familie keinerlei hered. Krankh.	?	R. Nacken und r. Schulter-Muskulat.	R. mm. trapez., supraspinat., ter. min.	Schmerz. local.
15	Huth, Allg. med. Centr.-Zeitung Nr. 41. Berlin Mai 1876.	M.	2.	Stammt v. gesunden, aber sehr armen Eltern.	?	Unter dem Kinn.	Musk. beid. Schult. u. beid. Ob.-Arme, des Rück., d. Kaum., d. l. später r. Hüft- u. Ober-Schenk.-Musk.	Local. Anschwell.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
			colli, levat. ang. scap., ter. maj., pector. maj., Sehne des pect. min., fasc. lumbodors., mm. lat. dorsi, bic. u. tric. brach., brach. int. — dessen ganze Ansatzsehne ebenfalls verknöchert ist — beiderseits, r. mm. pectin., ileo-ps., add. long., add. brev., rect. fem., vast. ext., vast. int., in der Sehne des psoas u. quadric. ebenfalls Knochenmassen, l. glut. med., tens. fasc. lat., vast. ext., in der Sehne des quadric. breite Knochenspange. — Am pariet. u. visc. Blatte des pericard., sowie an der l. pleura pulm. zahlreiche Ekchymos. und an einzeln. Stellen mehr gleichmäss. haemorrhag. Infiltrat.; r. Lunge zeigt ausgedehnte Verwachs. mit der Costalwand; nach auss. u. unt. faustgrosse, durch die verwachsenen Pleurablätter nach allen Richtungen abgeschlossene Höhle mit freiem Fibr. und blut.-eitr. Flüssigkeit. — Mikroskop. Untersuch. des entkalkt. ossific. Gewebes, des Rückenm. u. der Musk. ergiebt gleichen Befund wie bei No. 11; nur wurde in diesem Falle noch im m. rect. abdom. eine besonders lange Kernreihe (15) und ein frei liegender Muskelzellenschlauch beobachtet.
Ossific. im 2. Jahre der Erkr.: R. Mm. trap., supraspinat., ter. min., serrat. postic. sup.	?	?	Phosphor-Salze im Harn vermehrt.
Ossific. im 3. J. der Erkr.: Mm. masset., Nacken- u. seitl. Halsm., Oberarmmusk. beiders., Mm. lumbal., l. Hüft- u. Oberschenk.-musk.; Knochenspang. in den Bauchmusk. Ossific. im 10. J.: r. mm. glut. u. adductor. crur.	?	?	Intelligenz des Pat., der ein guter u. fähiger Schüler sein soll, bemerkenswerth.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
16	C. Nicoladoni, Wiener med. Blätter. NNrr. 20 bis 24. Aug. 1878.	W	1.	?	?	Nackenmusk.	Rückenmusk., Musk. der ob. Extremit.	Schwellung.
17	H. Helferich, Aerztl. Intell.-Bl. No. 45 München Nov. 1879.	M.	12.	Vater gesund, Mutter ist an Phthis. pulm. gestorben. 3 Geschw. scrophulös. Kein ähnliches Leiden in der gesammten Verwandtschaft.	Scrophulosis. — Angebor. Ankylose beid. Daumen u. Defect der 1. Phalanx beid. gross. Zehen. — Im 6. Lebensj. harte, schmerzlose Knot. am Kopf, die wieder verschwanden.	Rückenmusk.	Kaumusk., l. Oberarmmusk. Im 4. J. der Erkr.: r. Hüft- und Oberschenk.-musk., im 5. u. 6. J. r. mm. bic. u. tric. brach.	Locale Entzünd.-Sympt., Schwell., Fieber, Schmerzhaftigkeit.
18	Partsch Breslauer ärztl. Zeitschrift No. 6. März 1882.	M.	10.	Beide Eltern gesund, ebenso die einzige Schwester. In der gesammten Verwandtschaft kein ähnlicher Krankheitsfall.	Im 10. J. Fall auf die r. Schulter. In den Kinderj. häufig Eiterbeul. am Kopfe. Angeb. Difformit. beid. Daum. u. beid. gross. Zehen.	Musk. der r. Halsgegend.	R. Schulter- u. r. Oberarmmusk., l. Oberarmmusk.; im 5. J. der Erkr.: l. Halsmusk. u. l. Kaumuskulat.	Schwellung, loc. Entzündungs-Erscheinungen, Schmerzhaftigkeit.
19	H. Kümmell, Centr.-Blatt für Chir. No. 23	M.	2.	Angeblich gesunde Eltern.	Angeb. Defect der ersten Phalanx beider halluc.	Rückenmusk.	?	Attaquen ohne besonderen Sympt.; schmerzlos.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
Im 6. J. der Erkrank. ossific.: Lang. Rückenmusk., lat. dorsi, beide pector., l. bic. brach. u. coraco-brach. Fibrös degener. die mm. st.-cl.-mast. u. r. bic. brach.; mm. semitendin. u. semimembranos. im Beginne der Erkrank. — Scap. fixirt. L. Ellbogengel. ganz unbewegl., r. Ellbogeng., Schultergelenke u. Kiefergel. beschränkt.	?	?	
Ossific. im 4. J. der Erkrank.: mm. masseter., pect. maj., ter. maj., cucull., lat. dorsi beiderseits, m. bic. brach. u. m. glut. min. l., in den Bauchmusk. dünne Knochenleist., die aber wieder verschwinden. Im 6. J. mm. bic. u. tric. brach. r.; im 7. J. Knochenwulst am r. Femur in Folge eines trauma an der Stelle.	?	?	Harnanalyse ergiebt nichts Abnormes. Farad. Contractil. ist erhalten; galvan. Erregbark. zeigt veränderte Zuckungsformel: A S Z tritt früher ein als K S Z und als A Ö Z.
Ossific. im 8. J. der Erkrank.: L. masset., mm. scaleni, latiss. dorsi, l. brach. int., r. tric. brach., fasc. lumbo-dorsal., mm. sartor. beiders., tens. fasc. lat. r. — Fibr. degener.: Mm. st.-cl.-mast., tiefern Halsmusk. u. m. pect. maj.	?	?	Kalk- und Phosph. Gehalt des Harns auf $^1/_{10}$ der Norm. vermindert.
Ossific. im 10. J. der Krankh.: Sehnenansätze der mm. pect. maj., m. cucull., lig. nuch. u. lig. apic. der Brustwirbel, m. coraco-brach. r., mm.	?	?	Farad. Erregbark. in allen Muskeln herabgesetzt. Urin normal.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neue Attaque
	Beilage S. 10. Juni 1883.							
20	Uhde, Mittheilung aus der Privat-Prax.	M.	6.	Grosselt. väterl. und mütterl. Seite, Eltern und 3 jüngere Geschwister gesund. Pat. lebte stets in den besten Verhältnissen.	Im 1. Lebensjahre nussgrosse Knoten in der Kopfschwarte, welche spurlos verschwanden. Angeb. Ankylos. im 2. Gel. beid. Daum. u. Defect der 1. Phal. beid. gross. Zehen.	Mm. rhomboid.	Ligam. nuch.; im 2. J. der Erkr.: Mm. st.-cl.-mast.; im 3. J.: Mm. infraspin.; später nach und nach: Mm. pect. maj. u. min., serrat. ant. maj., cucull., latiss. dorsi, erect. trunci, deltoid., supraspin.; im 10. J. Kaumusk.; im 11. J. rect. crur.	Teigige, wenig schmerzhafte, Hautfarbe nicht verändernde Anschwellung.
21	E. Krause, Mittheilung aus der Privat-Prax.	W	4.	Sowohl beide Eltern als auch beiderseitige Familien	Bald nach der Geburt Anschwellungen an der behaarten Kopfhaut, die	M. cucullar. l.	Mm. cucull., supra- u. infra-spin., delt. r.; später la-	Schwellung unter Fieber-Erscheinungen.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
bic. brach. u. bic. fem. l. Fibr. degener.: Mm. st.-cl.-mast., obliqu. abdom. l., rect. abd. r., psoas, Sehnen an der Innenseite der l. Kniekehle, namentlich die der mm. semitendinos. und semimembr. l. Exost.: am os occip., humer. l., u. an der 4. Rippe l. — Skoliose mässig. Grades. — L. Ellbog.-Gel. in vollkommen rechtwinkl. Ankyl., l. Hüft- u. Kniegel.-Contract.			
Ossific. sind im 11. J. der Erkrankung: Kau-, Hals-, Nacken-, Rücken-, Schulter-, Thorax-, Ob.-Arm-Muskeln u. gerader Schenkelmusk. im Ansatztheile. Beide Schultergel. ankylotisch.	?	?	Pat. intelligent, hat scharfe Sinne, besucht die Schule. Im Harn keine abnorme Bestandtheile.
Ossif. sind im 7. J. der Erkr.: Hals-, Nacken-, Schulter-, Rücken-, Thorax-Musk., l. bic. brach.; atroph.: m. deltoid. l.	?	?	Pat. geistig sehr gut entwickelt, nur ungemein nervös, reizbar. Im Harn oft reichlicher ziegelmehlartiger Niederschlag.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neue Attaque
				gesund. Pat. lebt unter sehr günstigen materiellen Verhältnissen.	nach einigen Monaten spurlos verschwanden.		tiss. dorsi, bic. brach. l.; mm. intercost., serrat. ant. maj.; im 5. J. der Erkr.: mm. myloh. u. geniohyoid., bivent. r.	
22	Unser Fall.	W	4.	Beide Eltern an Blattern gestorben, waren bis zu ihrem Tode nie krank. Einzige Schwester gesund. Auch in der entferntern Verwandtschaft keine auffallende ähnliche Krankheit. Pat. wuchs auf dem Lande auf, in trockener Wohnung, bei fast täglichem Fleischgenusse.	Von traum. oder sonstig. Schädlichkeiten will Pat. nichts wissen. Angeb. Mikrodactylie beider gross. Zehen, die nur im Metatarso-Phalangeal-Gelenke beweglich sind.	Rückenmusk.	Schulter- u. Oberarm-Muskel beiders.; im 8. J. der Erkr.: Kaumusk., Nackenmusk., r. Oberschenk.-musk.; im 15. J. der Erkr.: Muskul. des l. Oberschenk., des l. Vorderarms, während der Process in den übrigen Muskeln sich immer mehr entwickelt hatte. Im 16. J. der Erkrankung: Bildung eines	Bildung der ersten Knoten am Rücken erfolgte ganz reactionslos, nach Verheilung eines Geschwürs am Nacken. Im 8. J. der Erkrankung Bildung einer entzündlichen, eitrigen Geschwulst am r., im 15. J. der Erkrankung am l. Unterschenkel.

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
Link. Schultergelenk ankylotisch. Leichte Kypho-Skoliose mit rechtseitiger Convexität.			
Ossific. sind im 16. J. der Erkr.: Ligam. nuch., fasc. lumbodors., mm. tempor., masseter., pteryg.(?), trapez., supra- u. infraspin., latiss. dorsi, erect. trunci (sacro-lumbal., longiss. dorsi), pector. maj. et min., ter. maj. et min., serrat. ant. maj., coraco-brach., bic. brach., brach. int., tric. brach. — beiderseits, mm. rad. int., pronat. ter., palmar. long., ulnar. intern. l., Sehne des m. extens. poll. long. r., mm. tens. fasc. lat., sartor., ileopsoas, pectin., adductores, extens. crur. quadric., biceps femor., semitendinos., semimembran., glut. med. et min.-beiderseits. Mm. deltoid. beiderseits hochgradig atrophisch. Auch die von Ossificationen verschonten übrigen Muskeln atrophisch. In den Bauchmuskeln l., dem Faserverlaufe des m. transv. abdom. entsprechend, fibröser Strang m. harten, bohnengross. Knötchen.	?	?	Intelligenz der Pat. normal. Hauptbeschäftigung derselben bildet das Stricken. Mens., die verspätet (?) sich einstellten, normal. Continuirliche Tachycardie (durchschnittlich 116 Pulsschläge). Faradische Erregbarkeit erhalten. Untersuchung mit dem constanten Strom ergiebt EAR. Im Harn keine pathologischen Bestandtheile; doch sind Kreatinin, Kalk- und Magnesium-Salze bedeutend vermindert, Phosphorsäure im Verhältniss zur ausgeschiedenen N-Menge vermehrt.

No	Beobachter Ort und Zeit der Publication	Geschlecht	Erst. Symptome im ? Lebensjahr.	Hereditäre und hygienische Verhältnisse des Patienten	Vorausgegangene Schädlichkeiten oder Erkrankungen. Anomalien	Zuerst erkrankte Muskelgruppen	Zunächst ergriffene Muskelgruppen	Begleiterscheinungen jeder neuen Attaque
							fibrösen, mit Knötchen versehenen Stranges in der Bauchmuskulatur l.	

Ausbreitung der Krankheit bei voller Entwicklung zur Zeit der Beschreibung im ? Jahre der Erkrankung	Ausgang	Dauer	Sonstige Beobachtungen
Exostos.: am angul. max. inf. d., an der 11. Ripde l., an der crista oss. il. sin.; capitul. fibul. u. mall. int. r. erscheinen verdickt. Skoliose leichten Grades mit linksseitiger Convexität. — Caput obstipum. — Sämmtliche Gelenke fixirt, mit Ausnahme der Ellbogen-Gelenke, die in sehr beschränktem Maasse — r. weniger beschränkt. als l. —, der Hand- u. Fussgelenke, die freier und der Finger- und Zehengelenke, welche — mit Ausnahme der difformirten, nur im metatarso - phalang. - Gel. beweglichen, grossen Zehen — ganz frei beweglich sind.			

Vergleicht man die Reihe obiger Fälle, vergleicht man auch die Abbildungen einzelner Fälle mit einander, wozu ich durch Reproduction der bisher publicirten Bilder Gelegenheit biete, so findet sich eine solch' grosse Zahl von gleichartigen Erscheinungen, von typischen Zügen, dass man wohl berechtigt ist, dieselben als ein Bild in einen Rahmen zu fassen, wie diess Münchmeyer gethan hat.

Ich selbst verzichte darauf, aus den einzelnen Zügen, welche den in der voranstehenden Tabelle zusammengestellten Fällen gemeinsam sind, ein Gesammtbild der Krankheit zu construiren. Ich könnte da nur in minder klarer und anschaulicher Weise das wiederholen, was schon Münchmeyer und Nicoladoni gesagt haben. Ich begnüge mich daher nur damit, auf jene Erscheinungen aufmerksam zu machen, welche sich, bei den in letzter Zeit publicirten und bei den in der vorliegenden Abhandlung mitgetheilten Fällen, als neue, oder von den bisherigen Beobachtungen abweichende constatiren liessen.

In pathologisch-anatomischer Beziehung ist da das Ergebniss der von Friedr. Schultze gemachten Untersuchung des Rückenmarks zweier Fälle von Myos. oss. progr. — namentlich mit Rücksicht auf Nicoladoni's Hypothese — von Bedeutung. Schultze*) theilt von dem Florschütz-Gerber'schen Falle mit, dass das Rückenmark voluminös und durchaus kräftig entwickelt erschienen sei und auch bei der mikroskopischen Untersuchung nicht die geringste Anomalie erkennen liesse. Auch vom Münchmeyer'schen Falle erwähnt Mays,**) dass die von Friedr. Schultze vorgenommene mikroskopische Untersuchung

*) Erb und Fr. Schultze Ein Fall von progr. Muskelatr. etc. Archiv für Psychiatrie. Berlin 1879. Bd. IX. S. 386.

**) a. a. O. S. 167.

des Rückenmarks und der peripheren Nerven keinerlei histologische Veränderung constatiren liess.

Hinsichtlich der Aetiologie sind namentlich die Fälle von Uhde und Krause von besonderm Werthe. Die Pat. gehören da gebildeten Familien an, deren anamnestische Daten gewiss verlässliche sind; und auch in diesen Fällen zeigt sich vollkommener Mangel irgend welcher hereditären Belastung bis in die entferntesten Verwandtschaftsgrade. Nimmt man hiezu die Angaben in den Fällen von Testelin-Danbressi, Skinner, Zollinger, Florschütz-Gerber, Dittmeyer, Huth, Partsch, Kümmell und in unserm Falle, die bezüglich einer hereditären Disposition durchaus negativ lauten, so gelangt man zu der Ueberzeugung, dass eine hereditäre Veranlagung zur Myos. ossific. progr. durchaus ausgeschlossen ist.

Ebensowenig möchte ich mich derjenigen Auffassung anschliessen, welche Traumen als ursächliches Moment dieser Krankheit annimmt. Wenn man erwägt, wie wenig verlässlich so häufig anamnestische Daten sind, — welches Missverhältniss zwischen der Häufigkeit von Traumen im Kindesalter und der Seltenheit dieser Krankheitsform, zwischen der Leichtigkeit, mit welcher auch Schädlichkeiten schwererer Art vom kindlichen Organismus überwunden werden und der Schwere dieses Leidens obwaltet, — wenn man ferner erwägt, dass in einer ganzen Reihe von Fällen nicht bloss die ersten Symptome, sondern auch die spätern Attaquen des Leidens ohne vorhergegangene Schädlichkeiten irgend welcher Art auftraten, namentlich aber, dass in den 2 Fällen von Uhde und Krause, welche von den ersten Stadien des Leidens an unter der Controle bewährter Fachmänner standen, eine durchaus spontane Entwickluug des Leidens und der einzelnen Attaquen desselben constatirt wurde — so kann man wohl an der Richtigkeit der Ansicht nicht zweifeln, dass eine Reaction so schwerer Art auf Schädlichkeiten verhältnissmässig leichter Art schon ein Sympton der Erkrankung sei. Zur Illustration des Verhältnisses der Traumen zur Myos. oss. progr. mag der Unterschied zwischen früherer und jetziger Auffassung des Verhältnisses der Haemoptoë zur Lungenphthise dienen. Dabei reflectire ich gar nicht auf die auffallende

Reactionslosigkeit des Falles von Uhde gegen Verletzungen mannigfacher Art; diesem Beispiele individueller Widerstandsfähigkeit stehen in neuerer Zeit die Fälle von Helferich, Partsch gegenüber, die auf Traumen theils den Ausbruch des Leidens, theils neuer Attaquen constatiren liessen.

Dagegen gelangt man zum Schlusse, dass eine congenitale Praedisposition zur Myos. ossif. progr. thatsächlich besteht, aus folgenden Gründen:

1) Fehlen, wie oben erwähnt, alle Schädlichkeits-Momente, die mit irgend welchen Constitutions-Anomalien in Causalnexus gebracht werden könnten (schlechte hygienische Verhältnisse, Traumen) in sorgfältigst beobachteten und unter den günstigsten hygienischen Verhältnissen befindlichen Fällen (Uhde, Krause); auch im Falle von Florschütz-Gerber und in unserem Falle wurden Traumata direct in Abrede gestellt und sollen die letztern Patienten in guter Landluft, in trockener, gesunder Wohnung, bei nahrhafter, ausreichender Kost herangewachsen sein.

2) Tritt die Erkrankung in fast allen Fällen sehr frühzeitig, in den ersten Lebensjahren auf. Unter den 22 Fällen meiner Tabelle wird der Beginn der Krankheit in je 3 Fällen für das II. und IV., in je 2 Fällen für das I., V. und VI., in je 1 Falle für das III., VII., VIII., X., XI., XII., XXII. und XXVI. Lebensjahr angegeben.

3) Wird in einer Reihe von Fällen, in denen der Ausbruch der Krankheit erst später bemerkt wurde, übereinstimmend eine gleiche Erscheinung beobachtet — Auftreten von Knoten, Beulen in der Kopfschwarte, die nach einigen Monaten wieder spurlos verschwinden — welche Erscheinung theils kurz nach der Geburt (Uhde, Krause), theils einige Jahre vor Ausbruch der Krankheit (Helferich, Partsch) sich zeigt.

4) The last, but not the least — wurde in einer ganzen Reihe von Fällen eine höchst seltene, angeborene Missbildung — Microdactylie — constatirt, die ich schon desshalb nicht, wie Helferich, der zuerst auf diese Difformität aufmerksam machte, als eine zufällige ansehen möchte, weil in allen seit Helferich publicirten Fällen (Partsch, Kümmell) und auch von Uhde und mir bei unseren Patienten der gleiche Befund

constatirt wurde. Auch von Gerber wird die auffallende Kleinheit beider grosser Zehen seines Pat. erwähnt. Das auffallende Zusammentreffen so seltener Missbildungen mit einem doch wenigstens eben so seltenen Leiden — wie dies in nunmehr 6 Fällen, also in 27 % sämmtlicher und in 75 % der in letzter Zeit beobachteten Fälle, constatirt wurde — muss wohl den Gedanken an ein blindes Walten des Zufalls ausschliessen.

Ueber die Art und Weise der embryonalen Prädisposition eine Ansicht zu äussern, fühle ich mich nicht berechtigt. Ich begnüge mich damit, zu constatiren, dass in ihrer Gesammtheit vollkommen frei von der Affection nur jene Muskeln bleiben, welche*) aus der Darmfaserplatte (Parietalzone) entstehen, während die aus der Hautplatte (Parietalzone) und die aus der Stammzone hervorgehenden Muskeln ohne erkennbare Gesetzmässigkeit theils dem Ossificationsprocess verfallen, theils von demselben frei bleiben.

Die Praedisposition des männlichen Geschlechts für die Myos. ossific. progr. stellt sich nach den neuern Fällen wesentlich geringer dar, als vorher. Während sich nach Gerber die Affection des männlichen Geschlechts zu der des weiblichen wie 3 : 4 stellte, zeigt meine Liste das Verhältniss wie 15 : 7 = 2½ : 1. Dabei zeigt sich das weibliche Geschlecht in intensivstem und ausgedehntestem Maasse von dem Leiden befallen; ein vollkommeneres Bild der Krankheit, als es meine Pat. jetzt bietet, wurde wenigstens bisher noch nicht beobachtet. Auch scheint beim weiblichen Geschlecht die Krankheit früher zum Ausbruch zu gelangen, als beim männlichen; unter den 7 Fällen traten die ersten Symptome in 3 Fällen im IV., in 2 Fällen im I., in je 1 Falle im V. und VI. Lebensjahre auf. Es ist also um so wahrscheinlicher, dass mit der Zahl der zur Beobachtung gelangenden Fälle auch quantitativ das Verhältniss zu Ungunsten des weiblichen Geschlechts sich stellen wird.

Von ethnographischem Interesse ist es, dass unter den 22 Fällen meiner Tabelle 10 Fälle auf Deutschland, 6 auf Eng-

*) Nach Kölliker, Grundriss der Entwicklungsgeschichte. Leipzig 1880. S. 306—307.

land, 2 auf Amerika und je 1 auf Oesterreich, Frankreich, Russland, Schweiz fallen. Ob in den übrigen Ländern noch nie ein Fall von Myos. ossific. progr. beobachtet wurde, bin ich nicht im Stande, mit Bestimmtheit zu beantworten. Aus der deutschen und französischen Literatur, die mir zu Gebote stand, konnte ich nur von den obigen Kenntniss erlangen, und meine Versuche, mich persönlich bei mir bekannten Docenten der ausländischen Universitäten zu informiren, hatten nur theilweisen Erfolg. Nach freundlichen Mittheilungen der Herrn Prof. Dr. Alph. Herrgott in Nancy, Prof. Dr. Purjesz in Klausenburg und Doc. Dr. Frits-Levy in Copenhagen kann ich nur mit Bestimmtheit behaupten, dass in Frankreich seit dem Falle von Testelin und Daubressi kein Fall zur Publication gelangte und dass in meiner Heimath (Ungarn) und in Skandinavien überhaupt noch nie ein gleicher Fall veröffentlicht wurde. Die Frage, ob eine Praedisposition des knochigen germanischen und angelsächsischen Stammes eine scheinbare oder thatsächliche sei, muss demnach noch offen bleiben.

Hinsichtlich des Verlaufs der Myos. ossific. progr. zeigen die neuen Fälle (Huth, Helferich, Kümmell und unser Fall), dass die Annahme einer Immunität der Bauchmuskeln gegen den Ossificationsprocess eine irrige war; in den erwähnten Fällen wurden fibröse Degenerationen und Einlagerung knochenharter Knötchen in den mm. rect. abdom., obliqu. ext., transv. abd. constatirt.

Bezüglich der Therapie ist die traurige Erfahrung zu erwähnen, welche sich aus dem Falle von Krause ergibt, dass die rationellste Therapie, wenn auch im Beginn der Erkrankung angewendet, vollkommen resultatlos bleibt. Möge dies dereinst anders werden.

Erklärung der Tafeln.

Taf. I und II. Unser Fall nach photograph. Aufnahme.

Taf. III. Fall von Helferich nach einer vom Herrn Ober-Stabsarzt Doc. Dr. Helferich freundlichst zur Verfügung gestellten Photographie.

Taf. IV. Fall von Nicoladoni nach einer in Nr. 20 der „Wiener med. Blätter“ (1878) veröffentlichten Abbildung.

Taf. V. Fall von Florschütz-Gerber nach einer in der Inaug.-Dissert. von Gerber (1875) publicirten Zeichnung von Gerber.

Taf. VI. Fall von Münchmeyer nach der von Münchmeyer (1869) zugleich mit seiner Arbeit publicirten Abbildung.

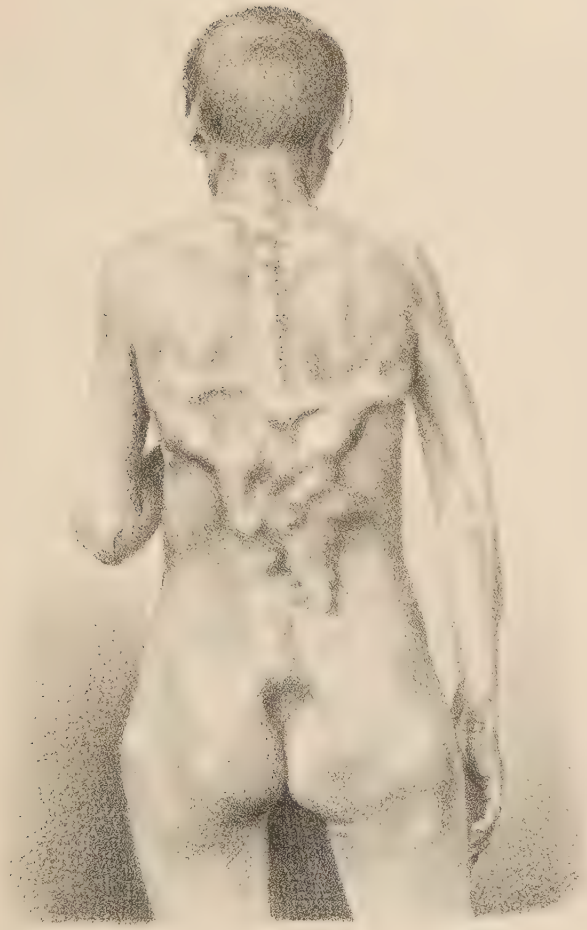
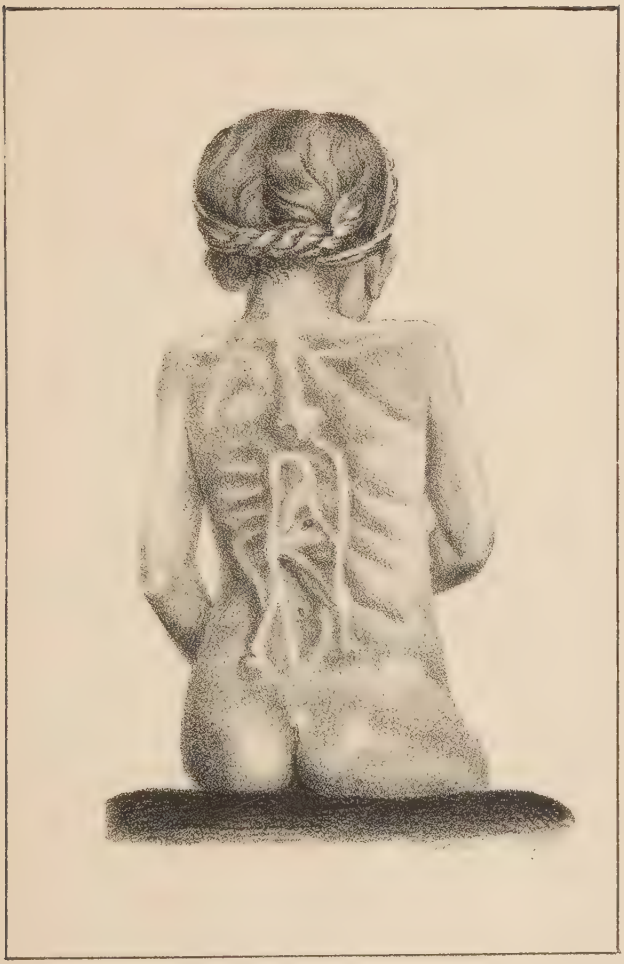
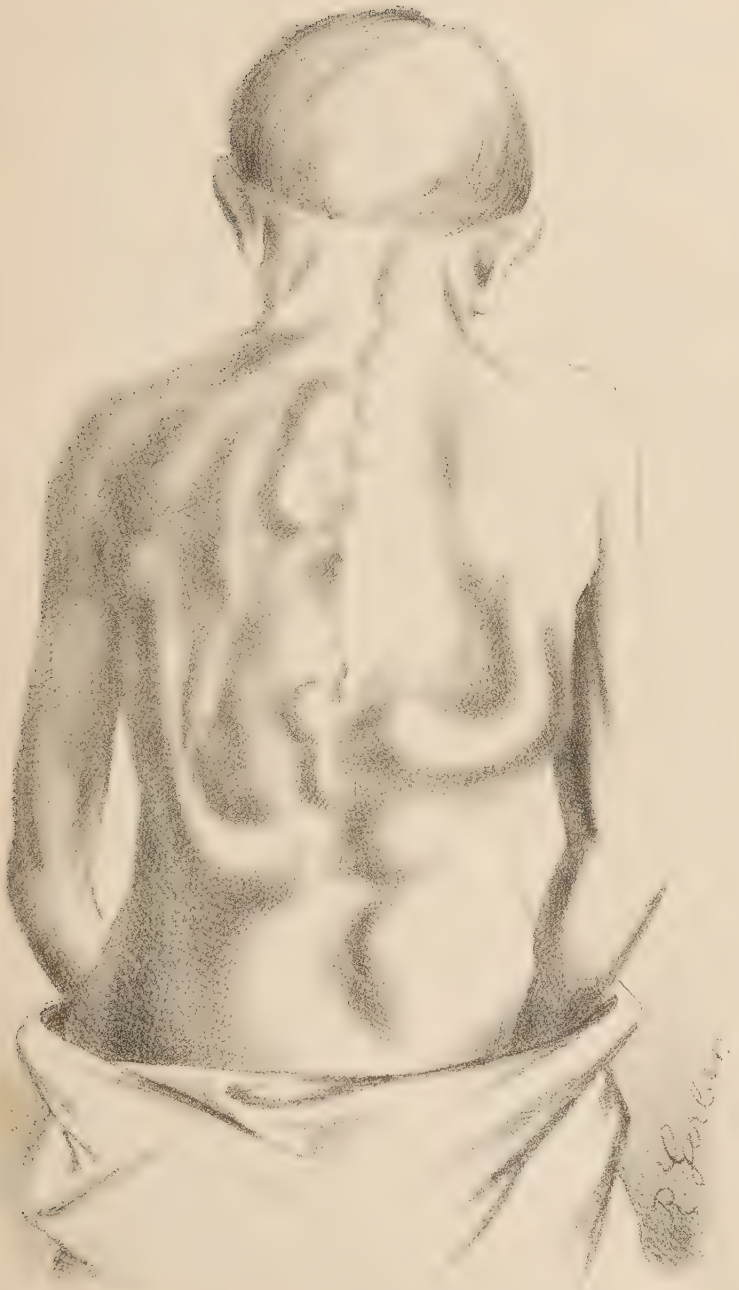
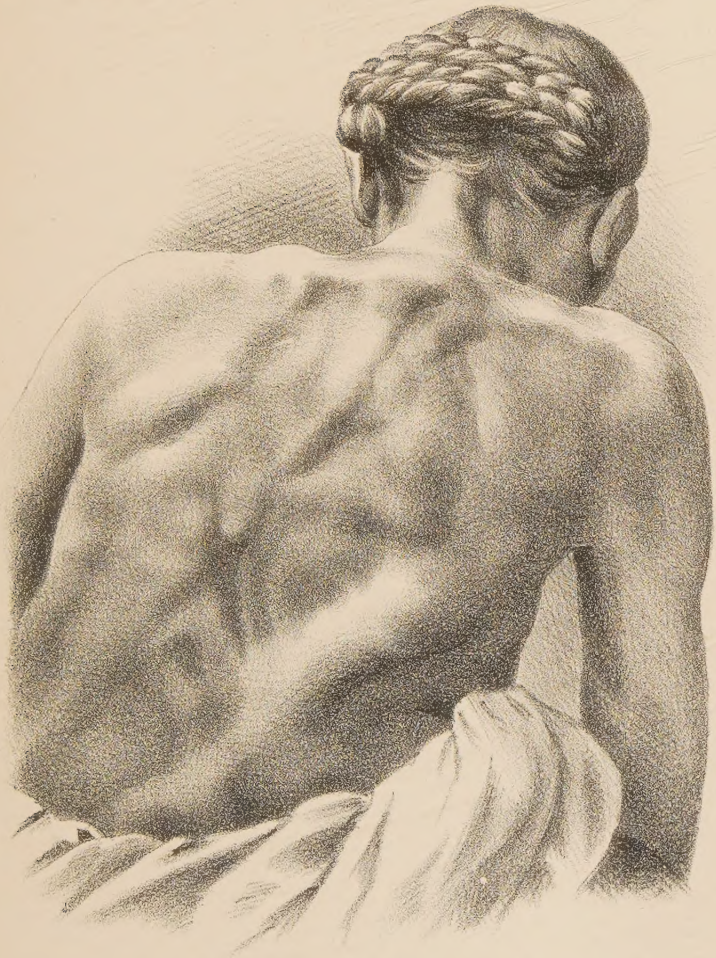
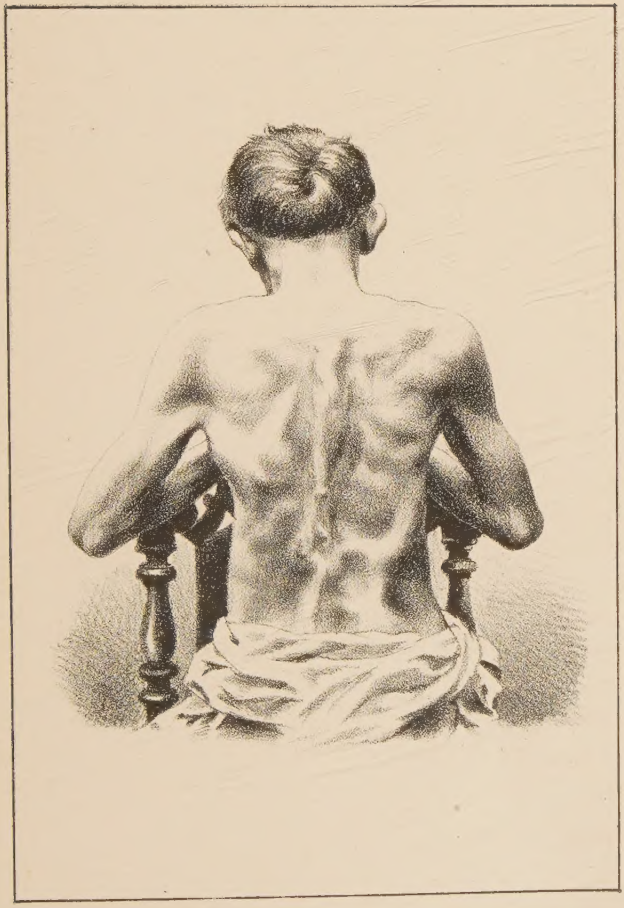
Taf. VII. Fall von Zollinger nach einer der Inaug.-Dissert. von Zollinger (1867) beigefügten Photographie.

Von der Reproduction der von Minkewitsch (1867) veröffentlichten Abbildung nehme ich, wegen der gar zu schematischen Zeichnung derselben, Abstand.

Druckfehlerverzeichniss.

Seite	26	Zeile	4	von	unten	statt	„zungstage“	lies „Sitzungstage“.
„	44	„	2	„	oben	„	„leichtester“	„ „leichter“.
„	45	„	9	„	„	„	„r.“	„ „l.“
„	54	„	18	„	„	„	„H cl“	„ „H Cl“.
„	56	„	3	„	unten	„	„bedingte“	„ „bedingten“.

Taf. I.

Margaretha Ebert.

Margarethe Ebert.